



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546217_0094

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Prof. Dr. med. F. P. Gall

DIE ANGEBORENE Fehlbildungen DER MENSCHLICHEN HAND

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
HERMANN KICK
aus
Regensburg

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. F. Wolf
Referent: Priv.-Doz. Dr. L. v. Rauffer
Korreferent: Prof. Dr. F.P. Gall
Tag der mündlichen Prüfung: 28.11.1983

INHALTSVERZEICHNIS

Einleitung	1
------------------	---

A l l g e m e i n e r T e i l

Embryologie der Hand	2
Ätiologie der Handfehlbildungen	3
Einteilung der Handfehlbildungen	5
Indikation zur Operation	10
Zeitpunkt der Operation	11
Auswertung des Erlanger Patientenguts	12
Methoden der Nachuntersuchung	18

S p e z i e l l e r T e i l

1. Syndaktylien	20
Apert-Syndrom	34
Epidermolysis bullosa	39
2. Spalthand	46
3. Symbrachydaktylien	51
4. Periphere Hypoplasien	58
5. Hypo- und Aplasien von Fingergelenken	73
6. Gelenkdysplasien	75
7. Numerische Variationen	76
8. Metrische Variationen	96
9. Klinodaktylien	101
10. Klumphand	102
11. Pollex flexus congenitus	105
12. Kamptodaktylie	106
13. Partieller Riesenwuchs	112
14. Exostosen	116
15. Enchondromatosen	117

Zusammenfassung	119
Literaturverzeichnis	122

EINLEITUNG

Die Tatsache, daß Handfehlbildungen nicht zu den häufigsten Erscheinungen zählen, vermag die davon Betroffenen nicht zu trösten. Wessen Hand in irgendeiner Form von der Norm abweicht, der hat meistens - keineswegs immer - unter einer Verringerung der Gebrauchsfähigkeit seines Greif- und Tastorgans zu leiden. Die unendliche Fülle an Nutzungsmöglichkeiten dieses Organs bedarf wohl keiner Erläuterung. Dem Träger einer Handfehlbildung sind oft die Ausdrucksmöglichkeiten seiner seelischen Vorgänge mittels der Gestik eingeschränkt. Er ist aus diesen Gründen und wegen des Aussehens seiner Hand psychischen Belastungen ausgesetzt, die sein Verhalten zur Umwelt beeinflussen. Die Reaktionen der Umwelt wiederum, primär auf die Fehlbildung hin, angefangen von den Hänseleien der Spielgefährten im Kindergarten, sekundär auf die psychische Veränderung des Trägers hin. Die Fehlbildung engt oft die Möglichkeiten bei der Berufswahl ein. Das Aussehen, vielleicht auch die psychische Bewertung vonseiten des Trägers, kann vor allem dem weiblichen Geschlecht die Partnersuche erschweren. Den betroffenen Kindern die Funktion und das Aussehen der Hand zu verbessern und gleichzeitig ihre psychischen und sozialen Probleme zu vermindern oder bei rechtzeitiger und richtiger Therapie erst gar nicht entstehen zu lassen, dazu leistet die Handchirurgie dank ihrer Fortschritte in den letzten Jahrzehnten den entscheidenden Teil.

EMBRYOLOGIE

Um die Handfehlbildungen in ihrer Mannigfaltigkeit verstehen zu können, ist es unumgänglich, die Grundzüge der Entwicklungsgeschichte der menschlichen Hand zu betrachten, die anhand von WITT/COTTA/JÄGER (21) und STARCK (18) hier kurz dargestellt werden:

Aus der Wolffschen Leiste, einer vorübergehenden Bildung an beiden Seitenwänden des 2,5 Wochen alten Embryos, bildet sich in der 3. Woche bei einer Länge von 4,5 mm die Armknospe, und zwar ventral der Somitenleiste in einer Ausdehnung von etwa 5 Somiten. Dieser Auswuchs in Gestalt einer bogenförmigen Leiste besteht aus einer Ektodermfalte, die mit undifferenziertem Mesenchym aus der Somatopleura gefüllt ist.

Am freien distalen Rand der Armknospe verdickt sich das Ektoderm zu einer Kappe von Epithelgewebe, der Randleiste. Die Gliedmaßenknospe wächst nun in die Länge nach kaudal und ventral. Die axiale Verdichtung des Mesenchyms läßt bereits die Skelettanlage erkennen.

Mit 4 Wochen und einer Länge von 9 mm sind die Armknochen knorpelig angelegt; es lassen sich die Muskelgruppen abgrenzen; die Nerven erreichen die Knospenwurzel.

Mit 4,5 Wochen schnürt sich eine distale Handplatte von einem proximalen rundlichen Abschnitt ab, und mit 5 Wochen und einer Länge von 10,5 mm teilen zwei Einschnürungen die Extremität in Oberarm, Vorderarm und Hand.

Bei einer Länge von 11,5 mm sind die Fingerstrahlen als verdickte Stränge innerhalb der Handplatte erkennbar.

In der 6. Woche (Länge 16 mm) sind am Arm Gelenkzonen sichtbar; die Nerven wachsen als Teile des Armplexus peripherwärts.

Bei einer Länge von 17,5 - 18 mm deuten sich die Fingerfurchen an; die Schwimmhäute bilden sich zurück.

In der 7. Woche (Länge 20 mm) befindet sich der Arm in einer Mittelstellung von Pronation und Supination; die Nerven und Muskeln erreichen die distalen Abschnitte der Extremität.

In der 8. Woche (Länge 24 mm) sind die Finger differenziert; der Daumen ist stark abduziert; die Hand erscheint gegenüber dem kurzen Arm relativ groß.

Die Fingernägel selbst entstehen erst im 3. Monat.

Verknöcherungszentren erscheinen an Humerus, Ulna und Radius in der 7. - 8. Woche, an den Diaphysen der Endphalangen in der 7. - 9. Woche, an den Diaphysen der Metacarpalia und der proximalen Phalangen in der 9. Woche, und an den Diaphysen der mittleren Phalangenreihe in der 11. - 12. Woche. Die Knochenkerne der Handwurzelknochen und der Epiphysen von Humerus, Ulna und Radius treten erst nach der Geburt auf. Die Metacarpalknochen setzen sich aus einer Diaphyse und einer distalen Epiphyse zusammen (Ausnahme: Metacarpale I, proximale Epiphyse), die Phalangenknochen aus einer Diaphyse und einer proximalen Epiphyse.

ÄTIOLOGIE DER HANDFEHLBILDUNGEN

Zu Beginn unseres Jahrhunderts und früher war die Meinung weit verbreitet, daß die Fehlbildungen auf fast ausschließlich exogene Ursachen zurückzuführen seien, nämlich auf amniogene Abschnürungen oder Fruchtwasserdruck, und auf eine vererbte geminderte Funktion des Amnions.

Als man jedoch auf das streng symmetrische Auftreten vieler Fehlbildungsformen aufmerksam wurde, röntgenologisch auch kleinere Abweichungen des Skeletts bei äußerlich beinahe unauffälligen Strukturen fand, und vor allem genetische Familienuntersuchungen durchführte, bekam die endogene Genese das Übergewicht. So ist auch tatsächlich für viele Fehlbildungen ein bestimmter Erbgang nachgewiesen (21).

BUNNELL (4) teilt die Entstehungsmöglichkeiten von Fehlbildungen in drei Gruppen ein:

1. Vererbung
2. Atavismen
3. Embryologischer Stillstand oder Entwicklungsstörung



Unter Atavismen versteht BUNNELL " lang zurückliegende Hereditäten", d.h. daß sich bei jedem Embryo in seiner Ontogenese die Phylogenese (stammesgeschichtliche Entwicklung) wiederholt. Eine Erklärung von Handfehlbildungen durch phylogenetische Rückbildung sieht dagegen WERTHEMANN beim Menschen nur noch bei der Triphalangie des Daumens und der Brachymesophalangie (21).

WITT/COTTA/JÄGER (21) nehmen über die exogenen und endogenen Faktoren hinaus noch viele unbekannte Faktoren an. Wenn wir auch die genauen Entstehungsweisen von Fehlbildungen noch lange nicht kennen, so lassen sich doch wohl alle Faktoren als endogene oder exogene oder als Summe von beiden einordnen. So meint WIEDEMANN, daß die meisten Mißbildungen wahrscheinlich aus einem komplizierten Wechsel und Zusammenspiel zwischen Erbgefüge und Umwelt im weitesten Sinne resultieren. Nur 20 % aller Mißbildungen seien rein genetischer Natur, ebenfalls 20 % rein exogener, wovon 10 % etwa auf Virusinfektionsfolgen zurückzuführen seien; die übrigen 60 % seien weder exo- noch endogen genau einzuordnen. WITT/COTTA/JÄGER stellen folgende Einteilung auf:

A. Exogene Faktoren

1. Ionisierende Strahlen
2. Ernährung (Hyper-, Hypo- und Avitaminosen, Diät, Mangelernährung
3. Hormone
4. Chemische Substanzen
5. Antibiotika, Cytostatika und andere Medikamente
6. Hypo- und Anoxie
7. Infektionen
8. Eibettstörungen, Placentaanomalien und sogenannte amniotische Abschnürungen
9. Serologische Inkompatibilität
10. Hypertension und Streß

B. Endogene Faktoren

1. Genmutationen
2. Chromosomenaberrationen

Ferner ist zu beachten, daß Noxen nicht nur exogen auf den

Embryo einwirken können, sondern auch endogen zu Mutationen führen können und somit zur Vererbung einer Fehlbildung. Die Sensibilität gegenüber solchen Noxen kann genetisch determiniert sein.

EINTEILUNG DER HANDFEHLBILDUNGEN

Verschiedene Wege eröffnen sich, eine Übersicht über die zahlreichen Formen, Ausprägungsgrade, Lokalisationen und Kombinationen von Handfehlbildungen zu erhalten.

Die einfachste und naheliegendste Möglichkeit, die für die Belange des Handchirurgen zunächst ausreicht, der sich in erster Linie für die operative Verbesserung der Funktion und der "Kosmetik" der Hand bemüht, und erst in zweiter Linie für die "Grundlagenforschung", ist die der Inspektion. Eine solche morphologische Einteilung trifft z.B. PATTERSON (15):

1. Schwimmhautbildung und Verwachsungen der Finger
2. Positionsanomalien
3. Fehlen von Teilen (Aplasie)
4. Ringabschnürungen
5. Gewebsvermehrungen

Auch BUNNELL (4) klassifiziert die Handfehlbildungen morphologisch:

1. Segmentaler Typ
Verschmelzungen der Phalangen, Fehlen einzelner Phalangen oder Fehlen des Vorderarmes oder des ganzen Armes, wobei die Hand am Oberarm anschließt oder vom Rumpf entspringt,
2. Longitudinaler Typ
entweder radiale oder ulnare Knospe betroffen,
3. Zirkulärer Typ
verschieden tiefe Abschnürungen, die gelegentlich Abtrennungen von Extremitätenteilen verursachen.

Unter gleichzeitiger Berücksichtigung seiner Beobachtung, daß die einzelnen Arten von Handfehlbildungen zu jeweils bestimmten Zeitpunkten in der Embryogenese in Erscheinung treten, läßt sich sein Schema über die Fehlbildungsarten im Speziellen folgendermaßen wiedergeben:

Abrachius	ohne Arme	2,5 Wochen
Phokomelus	Hände und Füße setzen am Rumpf an	
Hemimelus	ohne Vorderarm und Hand	
Ektrocheira	ohne Hand	3 Wochen
Polydaktylie	mehr als 5 Finger	
Hummerschere	Defekt im mittleren Teil der Hand	
Brachymelus	kurze Gliedmaße	4,5 Wochen
Ektrosyndaktylie	Defekt in der radialen oder ulnaren Knospe	
Brachydaktylie	abnorm kurze Finger	
Poikilodaktylie	verschiedenartiges Aussehen der Finger	6 Wochen
Syndaktylie	zusammengewachsene oder mit Schwimmhaut verbundene Finger	
Brachyphalangie	abnorm kurze Phalangen	7 Wochen
Symphalangie	Ankylose, gewöhnlich der Mittelgelenke	
Dyschondroplasie	multiple Exostosen und Defekte in den Wachstumszonen der Knochen	2 Monate
- - - - -		
Klumphand	radiale oder ulnare Abweichung	
Perocheirus	deformierte Hand	
Ektrodaktylie	Fehlen einiger Finger	
Symphysodaktylie	Vereinigung von Fingern	
Perodaktylie	Deformität von Fingern	
Klinodaktylie	fixierte Beugung oder Abknickung von Fingern	
Kamptodaktylie	Angeborene Beugekontraktur von Fingern	

	ohne knöcherne Veränderungen
Arachnodaktylie	abnorm dünne und lange Finger
Megalodaktylie	Riesenfinger
Adaktylie	ohne Finger

MÜLLER (14) versucht dagegen, zusätzlich zur Morphologie und Embryologie durch Auswertung von Einzelbeobachtungen, Röntgenbildern und genetischen Familienuntersuchungen die biologischen Prinzipien herauszufinden, nach denen sich die einzelnen Fehlbildungsformen verschiedenen Entwicklungsreihen zuordnen lassen. So entdeckt er z.B. die jeweilige Zusammengehörigkeit von Poly- und Oligodaktylien, von Syndaktylien und Spalthänden, von Brachydaktylie und Hyperphalangie, und gelangt zu folgender Übersicht:

1. Teil: Abweichungen an der Skelettanlage

- A. Numerische Schwankungen der Zahl der Fingerstrahlen
 - Polydaktylie
 - Oligodaktylie
 - Radius- und Ulnadefekte
- B. Störungen in der Längendifferenzierung der Fingerstrahlen
 - Überzählige Epiphysen
 - Triphalangie des Daumens
 - Brachymesophalangie
 - Phalangenreduktion (verschiedene Grade)
 - Symbrachydaktylien (Brachydaktylien und Weichteildefekte)
 - Aplasie von Interphalangealgelenken
 - Exogene Fingerdefekte

2. Teil: Mißbildungen auf Grund von Störungen an der primitiven Handplatte

- A. Entwicklungshemmungen und Störungen der Breitenentwicklung (Syndaktylien)
 - 1. Verschiedene Grade mangelhafter Differenzierung der Weichteilplatte
 - a) totale Syndaktylien, Löffelhand
 - b) Weichteilsyndaktylien einzelner Finger
 - 2. Exogene Syndaktylien

- B. Angeborene Defekte der primitiven Handplatte
(Spalthände)
 - 1. Keilförmige Defekte in Form der Spalthände
(Transversalknochen, Beziehungen zur Polydaktylie)
 - 2. Spalthände mit radialem Defekt
 - C. Hyperplasie der primitiven Weichteilplatte,
das Bild des umschriebenen Riesenwuchses
 - 1. Die Formen von keilförmiger Ausdehnung
auf die mittleren Handbezirke
 - 2. Der umschriebene Riesenwuchs der ulnaren Abschnitte
 - 3. Teil: Angeborene Störungen der Fortentwicklung der Hände
 - A. Störungen des Dickenwachstums und der Weichteil-
entwicklung
 - 1. Familiäre hyperostotische Verdickung von
Händen und Füßen
 - 2. Vermindertes Dickenwachstum der Hände
(Spinnengliedrigkeit, Arachnodaktylie)
 - B. Störungen des späteren Längenwachstums am Handskelett
 - 1. Wachstumshemmung einzelner Mittelhandknochen
(Brachymetapodie)
 - 2. Übergangsformen zur generalisierten Hemmung des
Längenwachstums
 - 3. Die chondrodystrophische Hand
 - C. Exostosen und Enchondrome
 - 1. Multiple Exostosenbildungen an der Hand
 - 2. Die Enchondrome
- In Anlehnung an MÜLLER und unter Ergänzung mit neueren, auch
eigenen Befunden teilen WITT/COTTA/JÄGER (21) die Hand-
fehlbildungen so ein:
- 1. Numerische Variationen (Poly- und Oligodaktylie)
 - 2. Metrische Variationen
 - 3. Hypo- und Aplasien der Fingergelenke
 - 4. Symbrachydaktylie
 - 5. Periphere Hypoplasien
 - 6. Syndaktylie
 - 7. Spalthand
 - 8. Der partielle Riesenwuchs

9. Akzessorische Handwurzelknochen
10. Synostosen der Handwurzelknochen
11. Angeborene Störungen der Fortentwicklung der Hände
 - 11.1. Marfan-Syndrom
 - 11.2. Angeborene multiple kartilaginäre Exostosen
 - 11.3. Solitäre und multiple Chondrome
 - 11.4. Chondrodystrophia foetalis
 - 11.5. Chondrodystrophia calcificans congenita
 - 11.6. Die angeborenen polytopen enchondralen Dysostosen
(Typ Ribbing, Typ Morquio, Typ Pfaundler-Hurler)
12. Madelung'sche Deformität
13. Die angeborene Daumensattel- und Daumengrundgelenk-subluxation
14. Die angeborenen Kontrakturen der Hand
 - 14.1. Die Klumphand
 - 14.2. Die angeborene ulnare Abduktion der Finger
 - 14.3. Die Kamptodaktylie
15. Pollex varus

BLAUTH (1) ordnet alle wichtigen Fehlbildungsarten mit den jeweiligen Operationsbeispielen nach den bisher vorliegenden Forschungsergebnissen:

1. Syndaktylien
2. Periphere Hypoplasien
3. Numerische Variationen
4. Metrische Variationen
5. Hypoplasien und Aplasien von Fingergelenken
6. Gelenkdysplasien
7. Symbrachydaktylien
8. Spalthand
9. Angeborener umschriebener Riesenwuchs der Hand
10. Pollex flexus congenitus
11. Kamptodaktylie
12. Hypoplasien und Aplasien des Radius, "radiale Klumphand"
13. Hypoplasien und Aplasien der Ulna, "ulnare Klumphand"
14. Hereditäre multiple Exostosen
15. Enchondromatose

INDIKATION ZUR OPERATION

Nicht jede Handfehlbildung erfordert grundsätzlich einen Eingriff. Jedoch gibt es kaum Alternativen; Prothesen etwa sind nur bei hochgradigen Fehlbildungen und nur als Notlösung angezeigt.

Eine Operation kann nicht nur aus funktionellen, sondern auch aus rein ästhetischen Gründen angezeigt sein, wenn man sich die psychischen und sozialen Konsequenzen vor Augen hält (1).

Wohl um den Vorurteilen der Umwelt gegenüber Menschen mit Fehlbildungen entgehen zu können, versuchen manche Patienten bzw. ihre Eltern - früher wesentlich häufiger als heute -, ihre Fehlbildung als posttraumatischen Defekt, als Verletzungs- und Operationsfolge hinzustellen (WITT, 21). Im Unterschied etwa zu Verletzungen, wo verlorengegangene Funktionen bereits kortikal und subkortikal gespeichert sind, gilt es bei angeborenen Fehlbildungen, durch eine möglichst frühe Operation den Patienten noch nicht vorhandene Funktionsabläufe erlernen und sein Gehirn damit programmieren zu lassen.

Besonders problematisch ist eine Operation, die einen Zuwachs an Funktion bringen soll, den der Patient aufgrund eines Intelligenzmangels oder zusätzlicher Behinderungen durch andere Fehlbildungen nicht oder nur begrenzt nutzen kann.

Eine der Operation nachfolgende Übungsbehandlung, die ja die Kooperation des Patienten erfordert, ist zudem für den Erfolg fast so wichtig wie die Operation selbst.

Gewarnt werden muß vor einer vorschnellen Beseitigung von kosmetisch störenden Teilen oder von Fehlstellungen der Hände und Finger, wenn dadurch eine Funktionsminderung eintritt.

Kinder mit Handfehlbildungen entwickeln oft erstaunliche Fähigkeiten beim Gebrauch ihrer Hände, wobei sie z.B. selbst für wertlos erscheinende Hautbürzel noch eine Verwendungsmöglichkeit finden, und können ihre Fehlbildungen soweit

direkt kompensieren, daß sie oft ihre "normalen" Altersgenossen in der Geschicklichkeit ihrer Hände übertreffen. Stets ist abzuwägen, ob der präoperative Zustand in der - wegen des Operationsrisikos immer fraglichen - Aussicht auf eine Verbesserung gefährdet werden darf.

Auch muß geprüft werden, ob das zu erwartende Resultat die Zahl der Operationen und die Länge der damit verbundenen Krankenhausaufenthalte rechtfertigt.

Da es sich nicht um dringliche Operationen handelt, sollte ein Eingriff nur unter besonders genauer Indikationsstellung und unter möglichst optimalen Voraussetzungen erfolgen (1).

ZEITPUNKT DER OPERATION

Einerseits soll der Patient so früh wie möglich in den "Genuß" der Verbesserung durch die Operation kommen. Spätere psychische Schäden können so vermieden werden, vor allem wenn die Operation vor dem Kindergarten- und Schulalter erfolgt. Längere Krankenhausaufenthalte sind später nicht mehr in der Ferien- oder gar Schulzeit erforderlich. Die Fähigkeit zur Anpassung an die neuen postoperativen Verhältnisse ist um so größer, je jünger das Kind ist. Zunehmendem Fehlwuchs und Zirkulationsstörungen wird so am ehesten vorgebeugt.

Andrerseits werden die anatomischen Strukturen mit steigendem Lebensalter leichter differenzierbar. Die zukünftige Entwicklung der Handfehlbildung mit zunehmendem Wachstum läßt sich leichter abschätzen. Mitarbeit und Ausdauer des Patienten für die Nachbehandlung sind größer. Die Trennung von der Mutter hat keine so nachhaltigen Folgen.

Der günstigste Zeitpunkt zur Operation liegt also meist im 4. - 6. Lebensjahr.

Drohende Verschlechterung der Handfunktion im Laufe des Wachstums zwingt oft zu einem wesentlich früheren Ein-

greifen. An den Epiphysenscheiben oder in unmittelbarer Nähe darf wegen der Gefahr des Wachstumsstillstandes erst im zweiten Lebensjahrzehnt ein Eingriff vorgenommen werden (1).

AUSWERTUNG DES ERLANGER PATIENTENGUTS

In der Chirurgischen Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg wurden in den Jahren 1972 - 1979 insgesamt 282 555 Patienten behandelt, davon stationär 88 672, ambulant 193 883. Die 114 Patienten mit Handfehlbildungen waren mit 0,04 % an der Gesamtzahl beteiligt. Diese Patienten machten etwa 0,41 % der im gleichen Zeitraum in der Abteilung für Handchirurgie behandelten ungefähr 28 000 Patienten aus. Dort wurden in diesem Zeitraum 4 436 Patienten stationär aufgenommen und etwa 23 000 ambulant versorgt.

Die 403 Handfehlbildungen befanden sich an 359 Fingern von 162 Händen.

Das Verhältnis männliche zu weibliche Patienten betrug $72 : 42 = 1,7 : 1$.

Mehr als eine Fehlbildungsart an den Händen wiesen 21 Patienten (= 18,4 %) auf.

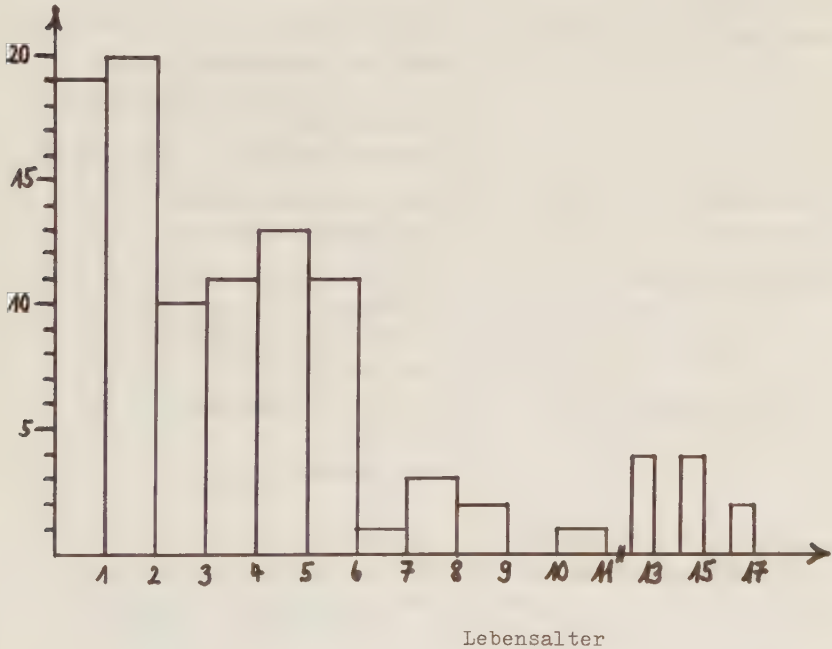
Fehlbildungen der Füße hatten 29 Patienten (= 25,4 %), andere Fehlbildungen 22 Patienten (= 19,3 %).

Darunter befanden sich:

1 Ösophagusstenose, 1 Ösophagusatresie, 1 laterale Halsfistel, 1 dystopes Knorpelgewebe am Hals, 3 Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, 1 gespaltene Uvula, 1 Hydrocephalus internus et externus, 2 Trichterbrüste, 1 Pectoralisaplasie, fragliche morphologische Substrate von systolischen Herzgeräuschen in 2 Fällen, 1 Thrombasthenie GLANZMANN in Verbindung mit Schwerhörigkeit und einem weiteren Systolikum, 2 Fälle von Epidermolysis bullosa dystrophica hereditaria, 2 Apert-Syndrome, 1 Morbus Scheuermann, 1 Fall von Wirbel- und Rippenanomalien mit einer BWS-Skoliose in Verbindung

mit der schon genannten Ösophagusstenose und der lateralen Halsfistel, 1 Minderwuchs nicht bekannter Genese, 1 Hautzipfel am rechten Ohr, unbekannte Mißbildungen am Schädel und Rücken.

Anzahl



Die Abb. 1 gibt das Alter der Kinder an, die im Zeitraum von 1972 - 79 wegen einer Handfehlbildung in der Chirurgischen Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg zum ersten Mal überhaupt operiert wurden. Etwa die Hälfte der Kinder kam im 1. und 2. Lebensjahr zum Handchirurgen, die andere Hälfte vom 3. bis zum 6. Lebensjahr (bis Schulbeginn). Patienten mit noch höherem Alter bei der Erstoperation waren Einzelfälle.

Die nachfolgende Besprechung der einzelnen Fehlbildungsarten erfolgt nach einem modifizierten Schema nach BLAUTH und PATTERSON:

Störungen der primitiven Weichteilplatte	1. Syndaktylien
	2. Spalthand
Hypoplasien und Aplasien	3. Symbrachydaktylien
	4. Periphere Hypoplasien
	5. Hypo- und Aplasien von Fingergelenken
	6. Gelenkdysplasien
Numerische und metrische Variationen	7. Numerische Variationen
	8. Metrische Variationen
Positionsanomalien	9. Klinodaktylien
	10. Klumphand
	11. Pollex flexus congenitus
	12. Kamptodaktylie
Gewebsvermehrung	13. Partieller Riesenwuchs
	14. Exostosen
	15. Enchondromatosen

Anmerkung: Ein Patient kann in den folgenden Tabellen mehrfach aufgeführt sein, wenn er mehrere Fehlbildungsarten zugleich aufweist und / oder in mehr als einem der Zeiträume 1953 - 67, 1968 - 71, 1972 - 79 behandelt worden ist.

ERLANGER PATIENTENGUT 1972 - 1979

	Pat.	in %	Hände	Fehlbildungen
1. Syndaktylien	64	56,1	86	162
Akrosyndaktylien	8	7,0	11	30
2. Spalthand	1	0,9	1	1
3. Symbrachydaktylien	13	11,4	15	60
4. Periphere Hypoplasien	13	11,4	22	129
7. Numerische Variationen	45	39,5	56	56
Y-Daumen	22	19,3	22	22
Sonstige Polydaktylien	12	10,5	21	21
Metacarpalaplasie	1	0,9	1	1
Sonstige Oligodaktylien	10	8,8	12	12
8. Metrische Variationen	7	6,1	10	10
Daumentriphalange	2	1,8	3	3
Brachydaktylien	5	4,4	7	7
9. Klinodaktylien	5	4,4	6	7
10. Klumphand	1	0,9	1	1
12. Kamptodaktylie	11	9,6	17	20
13. Partieller Riesenwuchs	2	1,8	3	3
Sonstiges: Peromelie	1	0,9	1	1
Apert-Syndrom	2	1,8	4	18
Epidermolysis bullosa	2	1,8	4	20

Tabelle 1

ERLANGER PATIENTENGUT 1953 - 1971

	Pat.	in %	Hände	Fehlbildungen
1. Syndaktylien	34	25,9	44	76
Akrosyndaktylien	1	0,7	1	1
2. Spalthand	1	0,7	1	1
3. Symbrachydaktylien	4	3,0	5	?
4. Periphere Hypoplasien	10	7,6	13	36
7. Numerische Variationen	34	25,9	46	47
Y-Daumen	13	9,9	14	14
Sonstige Polydaktylien	12	9,1	19	19
Metacarpalaplasien	3	2,2	3	3
Sonstige Oligodaktylien	6	4,5	10	11
8. Metrische Variationen	12	9,1	17	?
Daumentriphalangien	4	3,0	7	7
Brachydaktylien	8	6,1	10	?
9. Klinodaktylien	5	3,8	6	6
Ulnare Deviation der Finger	1	0,7	2	2
10. Klumphand	7	5,3	13	13
Radiusaplasie	3	2,2	5	5
radioulnare Synostose	1	0,7	1	1
11. Schnellender Daumen oder Finger	36	27,4	48	51
12. Kamptodaktylie	5	3,8	6	8
13. Partieller Riesenwuchs	2	1,5	2	3
Sonstiges: Arachnodaktylie	1	0,7	1	1

Tabelle 2, nach SULO (19) und SHAWAN (16).

ERLANGER PATIENTENGUT 1953 - 1979

	Pat.	in %	Hände	Fehlbildungen
1. Syndaktylien	98	40,0	130	238
Akrosyndaktylien	9	3,7	12	31
2. Spalthand	2	0,8	2	2
3. Symbrachydaktylien	17	6,9	20	?
4. Periphere Hypoplasien	23	9,4	35	?
7. Numerische Variationen	79	32,2	102	103
Y-Daumen	35	14,3	36	36
Sonstige Polydaktylien	24	9,8	40	40
Metacarpalapasien	4	1,6	4	4
Sonstige Oligodaktylien	16	6,5	22	23
8. Metrische Variationen	19	7,8	27	?
Daumentriphalangien	6	2,4	10	10
Brachydaktylien	13	5,3	17	?
9. Klinodaktylien	10	4,1	12	13
Ulnare Deviation der Finger	1	0,4	2	2
10. Klumphand	8	3,2	14	14
Radiusaplasie	3	1,2	5	5
radioulnare Synostose	1	0,4	1	1
11. Schnellender Daumen oder Finger	36	14,7	48	51
12. Kamptodaktylie	16	6,5	23	28
13. Partieller Riesenwuchs	4	1,6	5	6
Sonstiges: Arachnodaktylie	1	0,4	1	1
Peromelie	1	0,4	1	1
Apert-Syndrom	2	0,8	4	18
Epidermolysis bullosa	2	0,8	4	20

Tabelle 3

ERLANGER PATIENTENGUT 1953 - 1979
GESAMTZAHLN DER HANDFEHLBILDUNGEN

	Patienten	Hände	Fehlbildungen
1972 - 1979	114	162	403
1968 - 1971	46	71	48
1953 - 1967	85	114	174
1953 - 1979	245	347	625

Tabelle 4

NACHUNTERSUCHUNGS-METHODEN

Von den insgesamt 114 Patienten mit Handfehlbildungen, die sich im Zeitraum von 1972 - 79 in der Abteilung für Handchirurgie der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen-Nürnberg vorgestellt haben, wurden 73 nachuntersucht, und zwar in folgenden Punkten:

1. Beugedefizit (Abstand Hohlhand zur jeweiligen Fingerkuppe in cm)
2. Streckdefizit (in den Fingergelenken in Grad)
3. Daumenabduktion (in Grad)
4. Fingerspreizung (aktiv, Minimalwert, jede Zwischenfingerfalte für sich, in Grad)
5. Spitzgriff (möglich von Zeigefinger bis kleinem Finger?)
6. Greiföffnungskapazität (gibt an, bis zu welchem Durchmesser, also 1,5 - 4 - 6 - 7,5 - 9 cm, ein glatter Zylinder gehalten werden kann.)
7. Grobe Kraft
 - a) Faustschluß (Mit welchem Druck kann ein Gummiballon in derjenigen von drei Größen zusammengedrückt werden, die gerade in die Hohlhand paßt ?)

- b) Daumenadduktion und -opposition (Um wieviele mm können die beiden Schenkel eines Meßgerätes einander genähert werden, die zwischen Daumen und die Langfinger einer Hand genommen werden ?)
- c) Spitzgriff (wie 7b, nur werden die Langfinger mit Ausnahme des Zeigefingers am Kontakt zum Instrument durch den Untersucher gehindert.)
- 8. Sensibilität (Zwei dünne stumpfe Stifte im Abstand von 2 - 4 - 6 - 8 - 10 mm werden leicht auf die Haut aufgesetzt. Nur ohne Augenkontrolle wiederholt sicher unterschiedene Abstände werden registriert.)
- 9. Standardized Picking-up Test (S.P.T. Die Patienten mußten dabei verschiedene kleine Gegenstände wie Radiergummi, Schraube, Nagel, Büroklammer usw. einmal unter Sicht, dann ohne hinzusehen, mit jeweils einer Hand von einer glatten Tischplatte an Ort und Stelle aufheben und in eine Schüssel werfen. Die Zeit wurde mit einer Stoppuhr gemessen.)
- 10. Sonstiges (wie z.B. Narbenverläufe)

Für die Messungen wurde das Instrumentarium der Firma Ulrich in Ulm verwendet.

Das untersuchte Kollektiv umfaßt jedoch die Altersgruppen vom Kleinkind bis zum Erwachsenen, so daß die Vergleichbarkeit der Werte innerhalb des Kollektivs und mit evtl. anderen Kollektiven in Frage gestellt ist. Die Meßgeräte sind für Erwachsene dimensioniert, und die Normwerte, die in der beiliegenden Beschreibung angegeben sind, gelten nur für Erwachsene, sind also bei Kindern höchstens als grobe Anhaltspunkte zu verwerten. Ist die kindliche Hand ohnehin zu klein für die meisten Meßgeräte, so kommt z.B. hinzu, daß die Finger zu kurz sind wegen einer Fehlbildung, um das Meßgerät überhaupt greifen zu können. Gerade bei der Prüfung der aktiven Beweglichkeit und der Sensibilität, sowie bei der Durchführung des S.P.T. ist der Untersucher auf die Mitarbeit des Patienten angewiesen, die in der Regel erst ab dem Schulalter voll erreicht werden kann. Außerdem ist bei Kindern damit zu rechnen, daß das Untersuchungsergebnis nur

den augenblicklichen Zustand wiedergibt, der durch das weitere Wachstum verändert werden kann. Selbst die Werte zweier genau gleich alter Kinder vergleichen zu wollen, wäre angesichts der verschiedenen schnellen Entwicklung der Kinder problematisch. Im folgenden werden daher nur Werte berücksichtigt, die eindeutig eine Einschränkung der Gebrauchsfähigkeit der Hand erkennen lassen oder sich von denen der anderen gesunden Hand unterscheiden.

S p e z i e l l e r T e i l

1. SYNDAKTYLIEN

1.1. Definition und Einteilung

Die Verwachsungen von Fingern untereinander lassen sich einmal in kutane (Weichteil-) Syndaktylien und in ossäre Syndaktylien (mit Beteiligung von Fingerknochen) einteilen, dann in isolierte Formen und in kombinierte Syndaktylien, die in Verbindung mit Spalthänden, Symbrachydaktylien, peripheren Hypoplasien, numerischen Variationen u.a., auch innerhalb bestimmter Syndrome, auftreten können.

Die sogenannten Akro- und Brückensyndaktylien bei peripheren Hypoplasien werden als exogene oder sekundäre Syndaktylien abgegrenzt, weil sie nach der Vorstellung von MÜLLER (14) durch Raummangel mechanisch entstehen.

Je nachdem, wieweit sich die Verwachsung nach distal erstreckt, unterscheidet man partielle, subtotale und totale Syndaktylien; auch die Weite des Zwischenfingerraumes kann von der engen Syndaktylie bis zur weiten Schwimmhautbildung ausfallen.

1.2. Vererbung und Lokalisation

Der Erbgang der isolierten Syndaktylie ist autosomal dominant mit unterschiedlicher Penetranz, wie in zahlreichen Sippenbe-

schreibungen nachgewiesen wurde. BUNNELL (4) gibt eine Häufigkeit von 1 : 3000 an.

Mittel- und Ringfinger sowie Zeige- und Mittelfinger sind am häufigsten, oft symmetrisch, verwachsen.

Das männliche Geschlecht ist bevorzugt (10).

1.3. Operation

Bereits 1810 veröffentlichte Simon ZELLER eine Operationsmethode von Syndaktylien unter Bildung von dreieckigen Lappen an der Basis.

ISELIN (9) nimmt an der Basis der Finger einen rechteckigen Lappen, der proximal gestielt ist und zwei Zipfel aufweist. Ein dorsaler Lappen verursacht an der Palmarseite weniger Narbenflächen als ein palmarer. Nach distal schneidet ISELIN linear oder wellenförmig. Nur bei Rezidiven verwendet er Z-Plastiken oder Hauttransplantate.

Da jedoch aus wellenförmigen Hautschnitten im Laufe des Wachstums längs verlaufende Narben und entsprechende Kontrakturen entstehen können, empfiehlt u.a. auch BLAUTH (1) die Zickzack-Schnittführung bei der Trennung von Langfingern, wobei bis zur Mitte der Beuge- bzw. Streckseite des jeweiligen Fingers inzidiert werden soll. Die nach dem Umschlagen der so gebildeten Lappen freibleibenden Hautdefekte werden mit mehreren kleinen dicken Spalthauttransplantaten gedeckt, um der Schrumpfungseigung der Transplantate zu begegnen. Ohne Transplantate kommt es zum "Rezidiv" (1).

Vor der Trennung der Finger werden die Aufteilungsstellen der aa. und nn. digitorum palmares propriae (-i) freipräpariert. Im proximalen Interdigitalraum sind sie nicht wie weiter distal durch die "Clelland's ligaments" geschützt, die an den Ligg. vaginalia und lateral an den Phalangen zweier benachbarter Finger entspringen, sich vereinigen und nach palmar mit einer bindegewebigen Trennschicht im Zwischenfingerraum in die Haut einstrahlen. Die Fingergefäße und -nerven können sich weiter distal aufteilen; sie können im Durchmesser erheblich schwanken. Einzelne Arterien können fehlen, Nerven können sich bis an die Peripherie vereinigt haben. Bei der Operation kann so ein Nervenstrang nach proxi-

mal in die zwei Anteile für die beiden Finger aufgetrennt werden. Eine von den beiden zu weit distal abgehenden Fingerarterien kann mit einer Ligatur unter der Voraussetzung unterbunden werden, daß eine zweite Fingerarterie in der nächsten Zwischenfingerfalte die Blutversorgung sicherstellt. Daß bei Operationen von Syndaktylien mehrerer benachbarter Finger entweder beide zu einem Finger gehörenden Arterien unterbunden werden oder nur eine Arterie bei einer Aplasie oder stärkeren Hypoplasie der anderen, ist zu vermeiden. Die Sehnen des M. Flexor digitorum profundus können miteinander am Endglied verflochten sein (1).

Mit der Operation einer Syndaktylie zwischen zwei gleich langen Fingern (D III/IV) kann ohne Besorgnis zugewartet werden. GELDMACHER (5) fand bei einer Untersuchung von Kindern von 1 bis 14 Jahren keinerlei Abweichungen im Wachstum von zusammengewachsenen Fingern und den übrigen Körperabschnitten hinsichtlich eines verzögerten oder beschleunigten Längenwachstums der Finger. Die beste Zeit dürfte im Vorschulalter liegen (siehe Kapitel Operationszeitpunkt). Sind mehrere Syndaktylien oder noch andere Handfehlbildungen zu korrigieren, ist mit den Operationen entsprechend früher zu beginnen. Syndaktylien ungleich großer Finger (D I/II, D IV/V) sollen bereits im 1. bis 2. Lebensjahr angegangen werden, wenn die Fehlbildung voraussichtlich zunehmen wird, also ein Fehlwuchs oder Kontrakturen drohen, oder wenn die Greiffunktion der Hand sich voraussichtlich verschlechtern wird (5).

1.4. Erlanger Patientengut

Es wurden insgesamt 64 Patienten (einschließlich der Hexadaktylien, siehe unten, 78) mit 162 Syndaktylien an 86 Händen beobachtet, die sich wie folgt zusammensetzten:

55 kutane S. an 50 Händen bei 34 Pat.

(davon 17 S. bis PIP-Bereich an 17 Händen bei 13 Pat.,

38 S. bis Endglied-Bereich an 33 Händen bei 23 Pat.),

8 ossäre S. an 6 Händen bei 6 Pat.,

14 kutane und ossäre S. an 2 Händen bei 2 Pat. mit Apert-S.,

16 kutane S. an 2 Händen bei 2 Pat. mit Epidermolysis bull.,

29 kutane S. an 14 Händen bei 13 Pat. mit Symbrachydaktylien,
30 Akro-S. an 11 Händen bei 8 Pat.

1 Brücken-S. an 1 Hand bei 1 Pat. mit peripheren

9 proximale S. an 5 Händen bei 4 Pat. Hypoplasien.

Dazu kommen Hexadaktylien, bei denen der zusätzliche Strahl mit dem benachbarten verwachsen war:

16 S. an 16 Händen bei 14 Pat.

Isolierte Formen der kutanen Syndaktylie (ohne eine andersartige Fehlbildung an den Händen) waren davon

35 an 35 Händen bei 24 Pat.

Das Verhältnis männlich zu weiblich betrug hier $16 : 8 =$

$2 : 1$.

In 11 Fällen waren beide Hände betroffen, und zwar ausschließlich mit Syndaktylien zwischen Mittelfinger und Ringfinger, in 9 Fällen nur die linke und in 4 Fällen nur die rechte Hand. 33 mal waren Mittel- und Ringfinger verwachsen, 1 mal der Daumen mit dem Zeigefinger und 1 mal der Zeigefinger mit dem Mittelfinger.

Bei 3 Patienten sind noch Syndaktylien an den Füßen bekannt; Kombinationen mit anderen Fehlbildungen kamen nicht vor.

Von den 17 Patienten, die sich einer typischen Syndaktylieoperation unterzogen hatten, konnten 9 nachuntersucht werden. Bei dieser für weit nach distal sich erstreckende Syndaktylien geeigneten Operation wird im Grundgliedbereich der zusammengewachsenen Finger ein dorsaler rechteckiger Hautlappen gebildet, der proximal gestielt ist und etwa bis zur Grundgliedmitte reicht. Der Schnitt wird nach distal zickzackförmig weitergeführt, und ebenso, jedoch gegenläufig, wird auf der Volarseite inzidiert. Die nach dem Umschlagen des rechteckigen Lappens auf die Zwischenfingerfalte und der dreieckigen Lappen auf die Finger entstehenden Hautdefekte werden mit Spalthauttransplantaten meist von der gleichseitigen Hüfte gedeckt. In einem Fall wurde bei der Operation ein Gefäß ligiert, das sich quer zwischen beide Gefäßnervenbündel ausspannte. Einmal war der III. Finger erst nach ungefähr einer Minute gut durchblutet.

Bei einem im Alter von 2 Jahren 5 Monaten operierten Kind war

der III. Finger danach minderdurchblutet. An der anderen Hand verlief später die gleiche Operation ohne Besonderheiten. Bei einem im Alter von 10 Monaten operierten (D II/III rechts) Patienten entstand später ein "Rezidiv", das durch eine Schmetterlingsplastik beseitigt wurde.

Ein ebenfalls im Alter von 10 Monaten operierter Patient äußerte gelegentliche Schmerzen im IV. Finger; allerdings wurde die Syndaktylie III/IV auswärts nachoperiert.

In zwei Fällen ehemaliger Syndaktylien III/IV trat ein Streckdefizit am Endgelenk des IV. Fingers von 20 Grad auf.

In einem Fall davon, einer ehemaligen Löffelhand, gab es zusätzlich ein Streckdefizit von 20 Grad am Endgelenk des III. Fingers. Ein hier bereits vor der Operation mit 18 1/2 Jahren bestehendes Streckdefizit von 45 Grad an den Mittelgelenken der Finger III und IV konnte nur auf etwa 40 Grad gebessert werden. Alle Langfinger dieser Hand konnten nur bis auf D II 3 cm, D III 2,5 cm, D IV 2 cm, D V 3,5 cm Abstand von der Hohlhand gebeugt werden.

Der zweite Patient mit einem Streckdefizit hatte am Mittellglied des III. Fingers ein derbes Narbenknötchen. Das Operationsalter war 5 Jahre 2 Monate.

In zwei weiteren Fällen waren die früher syndaktylen Finger trotz des frühen Operationsalters von 2 Jahren 1 Monat bzw. 4 Jahren 2 Monaten im Endglied, einer im Mittellglied, so rotiert, daß die Fingernagelseiten einander zugewandt waren (siehe Abb. 2 - 5).

Von den 8 isolierten Syndaktylien, die mittels einer Schmetterlingsplastik, also einer doppelten Z-Plastik, operiert wurden, konnten nur 3 nachuntersucht werden.

In einem Fall wurde schon unmittelbar nach der Operation festgestellt, daß die Zwischenfingerfalte nicht tief genug ausgefallen ist.

Zweimal wurde diese Technik zur Behandlung eines "Rezidivs" angewandt.

Ein Patient hatte eine Syndaktylie zwischen D I und D II. Der Zeigefinger war im proximalen Interphalangealgelenk nach radial deviiert. Zur Bildung einer Daumenkommissur wurde ein

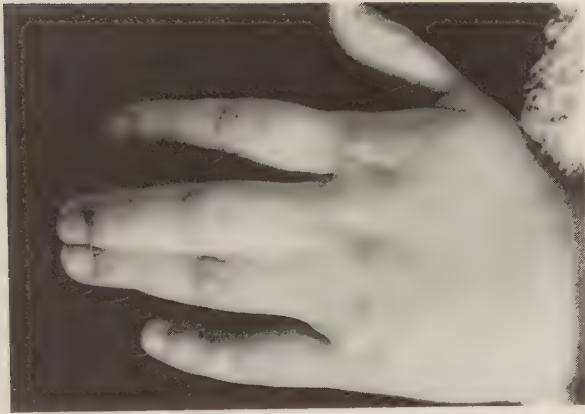


Abb. 2 und 3. T. M., Archiv-Nr. 224966, präoperativ,
kutane Syndaktylie D III/IV links.



Abb. 4 und 5. Derselbe Pat. wie in Abb. 2 und 3, postoperativ nach 4 Jahren.

dorsal gestielter Hautlappen nach der Trennung des Daumens vom Zeigefinger im Bereich des Defektes an der ulnaren Daumenseite eingenäht; der Defekt am Zeigefinger wurde mit Spalthauttransplantation gedeckt. Das Metacarpale I wurde mit der Sehne des M. palmaris longus am Metacarpale II fixiert.

Ergebnis bei den isolierten kutanen Syndaktylien:

Nach 2 von 14 Operationen (= 15 %) von 12 nachuntersuchten Patienten wurden Beugekontrakturen festgestellt. Unmittelbare intra- oder postoperative Komplikationen traten nicht auf. Die 12 Patienten konnten ihre Finger III und IV aktiv von 10 bis 30 Grad abduzieren, im Durchschnitt etwas über 20 Grad. Die Sensibilität an den Fingerkuppen war nicht gestört (mindestens 4 mm Abstand zweier Stifte wurde wahrgenommen). Die Werte des S.P.T. (sehend) gingen von 8 bis 15 sec, im Durchschnitt betrugen sie etwas unter 11 sec. Die Werte der Abduktion waren an der operierten Seite einmal um 15 Grad besser, einmal gleich und viermal um 10 bis 20 Grad schlechter, beim S.P.T. zweimal um 1 sec besser, einmal gleich und dreimal um 1 bis 2 sec schlechter als an der anderen nichtoperierten Hand.

Die übrigen kombinierten Formen (ohne Symbrachydaktylien, periphere Hypoplasien, Apert-Syndrome und Epidermolysis-bullosa-Fälle) bestanden aus 20 kutanen Syndaktylien bei 10 Patienten an 15 Händen, und aus 6 ossären Syndaktylien bei 4 Patienten an 4 Händen.

Das Verhältnis männlich zu weiblich war hier 8 : 2 = 4 : 1 bei kutanen Syndaktylien und 3 : 1 bei ossären Syndaktylien. Beide Hände waren bei 5 Patienten betroffen; hier bestand die Syndaktylie bei 3 Patienten zwischen III. und IV. Finger, bei 1 Patienten zwischen dem II. und III. Finger und bei 1 Patienten zwischen Daumen und Zeigefinger; er hatte zusätzlich eine kutane Syndaktylie zwischen dem III. und IV. Finger links, beidseits jeweils ein Bürzel mit Knochen-Knorpelkern in den II. Zwischenfingerfalten, am linken Fuß Syndaktylien der Zehen I/II und III/IV sowie eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte.

Zusätzlich zur kutanen Syndaktylie zwischen beidseits D III/IV hatte ein Patient eine kutane zwischen D II/III rechts, wobei beide Daumen verbreitert waren und eine Adduktionskontraktur aufwiesen, außerdem die sich gegenseitig störenden Nägel der Finger III/IV ständig zu eitrigen Entzündungen führten.

Ein anderer Patient hatte zusätzlich zur beidseitigen Syndaktylie D III/IV eine kutane zwischen D IV/V links und eine ossäre zwischen D IV/V rechts, wobei die Metakarpalknochen III/IV beidseits proximal verschmolzen waren, ebenso die Grundphalangen der Finger IV/V der rechten Hand, auch die Endglieder von D IV/V hufeisenförmig synostotisch waren, und außerdem beidseits eine Hexadaktylie vorlag, sowie Syndaktylien zwischen den Zehen IV/V/VI (!) des linken Fußes.

Der dritte Patient mit beidseitigen Syndaktylien D III/IV hatte ein zystisches Gebilde (ein sog. Ganglion) am rechten Handgelenk und beidseits die Großzehen verdoppelt und jeweils miteinander verwachsen.

Der Patient mit einer Syndaktylie D II/III beidseits hatte an der linken Hand noch eine zwischen D III/IV und eine Aplasie des Endgliedes von D III, an der rechten Hand eine Spalthand, wobei der Daumen ganz fehlte, insgesamt nur drei Finger vorhanden waren, und ein dreieckförmiger Spalt mit der Dreieckspitze bis in Höhe der Metakarpalköpfchen zwischen D III und IV verlief; das Metacarpale IV war deutlich verkürzt und verbreitert; am linken Fuß fehlte die II. Zehe, die Zehen IV und V waren verwachsen.

Einseitige Syndaktylien, 14 an der Zahl, hatten in dieser Gruppe 7 Patienten an 3 linken und 4 rechten Händen, und zwar zwischen D I und II je 1 kutane und 1 ossäre, desgleichen zwischen D II und D III, zwischen D III und IV 1 kutane und 5 ossäre, zwischen D IV und V 3 kutane.

In einem Fall war links der Daumen bis zum Mittelgelenk mit dem Zeigefinger verwachsen, ebenso der III. und IV. Finger bis zum Endglied, wobei die beiden Grundgliedknochen fast vollständig bis distal eine Synostose eingegangen waren, und

es bestanden Syndaktylien an beiden Füßen.

Bei einem Patienten mit einer Aplasie des Metacarpale V waren die Finger IV und V an der linken Hand basal bis zur Mittelphalanx verwachsen.

Ein Patient hatte an der rechten Hand eine totale kutane Syndaktylie zwischen dem III. und dem IV. Finger, der auf den doppelten Umfang verbreitert war, weil das Grundglied zwar auf weniger als die halbe Länge verkürzt, aber auf den doppelten Umfang verdickt war, das Mittelglied von proximal dem doppelten Umfang nach distal einem fast normalen Umfang sich verschmälerte, auch das Endglied geringfügig vergrößert war.

Kutane und ossäre Syndaktylien in Kombination miteinander:

Die rechte Hand eines Patienten (siehe Abb. 6 - 10) hatte bei Daumenaplasie nur Langfinger, die außer D V, der nur aus Grund- und Endglied bestand, einschließlich ihrer Metacarpalia (außer MC V) knöchern verschmolzen waren. Die Endglieder bestanden aus überstehenden Knochenanteilen. Der V. Finger war mit dem dicken zusammengesetzten Strahl durch eine häutige Syndaktylie verbunden.

Ein Patient hatte rechts eine Löffelhand, an der D II ein gutes Skelett aufwies, D III und IV dagegen hufeisenförmig verwachsene Endphalangen, D IV eine deutliche Hypoplasie, und D V nur ein Grundglied. Die Finger III, IV, V besaßen eine gemeinsame Nagelplatte.

Ossäre Syndaktylien:

Bei einem Patienten waren an der rechten Hand die Mittelgliedknochen der Finger III und IV verschmolzen, so daß ein dreieckförmiger Knochen mit einer proximalen Basis entstand. Die zwei Endglieder waren vollständig angelegt. Ulnar des Zeigefingergrundglieds befand sich ein bohnengroßes Fingerrudiment mit Knochen-Knorpel-Kern.

Ein weiterer Patient hatte eine totale Syndaktylie zwischen D III/IV an der linken Hand; dabei bestand eine Endgliedsynostose.

Ergebnis bei den übrigen Formen der Syndaktylie (siehe oben):

An Komplikationen gab es eine Nekrose der Endglieder III und IV sowie eine Nahtdehiszenz.

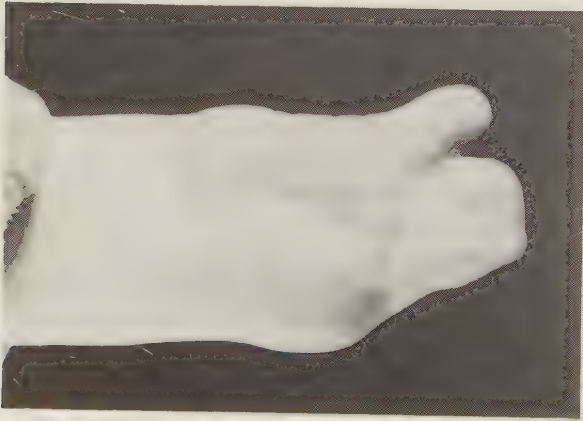
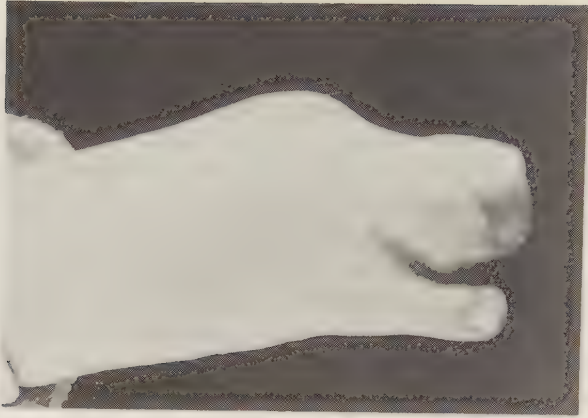


Abb. 6 und 7. M. R., Archiv-Nr. 164874, präoperativ,
ossäre Syndaktylien, Biphalangien, Daumenaplasie rechts.

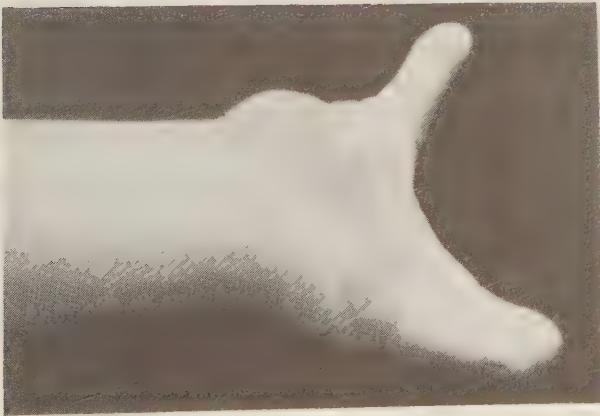


Abb. 8 und 9. Derselbe Pat. wie in Abb. 6 und 7, postoperativ nach 3 Jahren.

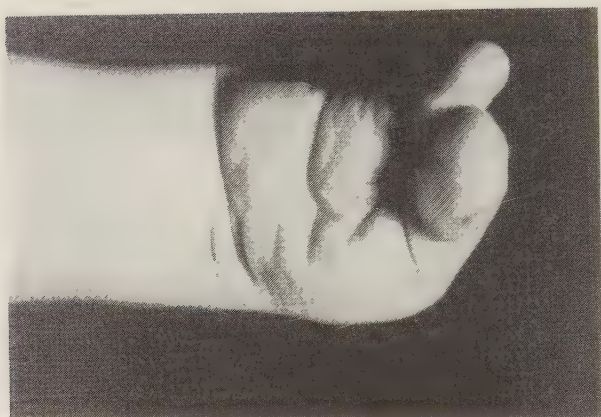


Abb. 10. Derselbe Pat. wie in Abb. 6 und 7, postoperativ nach 3 Jahren.

Nach 4 (= 17 %) von 23 erstmaligen operativen Trennungen traten Beugekontrakturen auf.

In einem Fall wurden nach einer Syndaktylie-III/IV-Operation im 5. Lebensjahr, bei der die synostotischen Mittelglieder mit der oszillierenden Säge gespalten und die beiden Hautdefekte mit Spalthaut gedeckt wurden, die Endglieder nekrotisch, so daß 24 Tage danach die Endglieder amputiert werden mußten und die Defekte mit einer Schwenkplastik aus den noch vorhandenen durchbluteten Lappen gedeckt wurden. In weiteren drei Operationen jeweils 1, 3 und 5 Jahre danach wurde versucht, die eingetretenen Beugekontrakturen in den Mittelgelenken zu beseitigen, indem die Narben exzidiert und multiple Z-Plastiken angebracht wurden, zuletzt sogar der Kapselapparat aufgedehnt wurde. Bei der Nachuntersuchung 1 Jahr nach der letzten Operation zeigten sich Kontrakturen von 100 Grad Beugung in den Mittelgelenken der Finger III und IV, die nur eine minimale Beweglichkeit aufwiesen, ein Beugede-

fizit von D III 1 cm, D IV 0,5 cm zeigten und voneinander nur um 15 Grad aktiv abduziert werden konnten, halb so weit wie an der anderen normalen Hand. Die grobe Kraft sowie die Greiföffnungskapazität glichen jeweils der der anderen Hand. Der S.P.T. dauerte sehend 20 sec, "blind" 54 sec gegenüber 12 bzw. 26 sec der anderen Hand.

In einem anderen Fall einer Syndaktylie-III/IV-Trennung bei Endgliedsynostose im 4. Lebensjahr war es zu einer Nahtdehissenzenz gekommen. Eine Nachuntersuchung war nicht möglich.

In einem Fall wurden die Finger IV und V beidseits in typischer Weise im Alter von 2 Jahren (rechts) bzw. 3 Jahren getrennt. Rechts wurde zwischen den Fingern nach distal noch wellenförmig geschnitten, außerdem mußten rechts synostotische Grund- und Endglieder gesprengt werden. Beidseits kam es zu Rezidiven bzw. Beugekontrakturen, die in nachfolgenden Sitzungen mit Schmetterlingsplastiken, Narbenexzisionen und Z-Plastiken korrigiert wurden. Auch hier war keine Nachuntersuchung möglich.

Nach einer typischen Operation einer totalen Syndaktylie der Finger II/III links im Alter von 1 Jahr 8 Monaten war es zu einer Beugekontraktur des linken Zeigefingers gekommen. 6 Jahre nach der Operation wurde ein Streckdefizit des Zeigefingers von 35 Grad im distalen Interphalangealgelenk und eine radiale Deviation von 25 Grad gefunden. Die aktive Spreizung II/III war um 15 Grad möglich, die aktive Daumenabduktion um 50 Grad. Die Sensibilität war überdurchschnittlich gut (2 mm). Spitzgriff und Greiföffnungskapazität waren normal, die grobe Kraft ausreichend. Der S.P.T. dauerte links 12 sec, "blind" 24 sec, an der rechten Hand, einer Spalthand mit nur drei Fingern, 12 bzw. 23 sec. Die ebenfalls operierten Finger III/IV links sowie I/II rechts konnten um 15 bzw. 40 Grad gespreizt werden.

Zwei weitere Patienten konnten nachuntersucht werden:

Ein Patient war vor 3 Jahren im 5. Lebensjahr und vor 1 Jahr operiert worden. Die aktive Abduktion zwischen dem V. Finger und dem aus den übrigen zusammengesetzten Strahl war um 80 Grad möglich. Die Greiföffnungskapazität betrug hier nur 4 cm.

Der große Strahl hatte ein Beugedefizit von 3 cm, der V. Finger konnte überhaupt nicht gebeugt werden. Die Sensibilität war unauffällig. Der S.P.T. dauerte sehend 25 gegenüber 12 sec der anderen Hand.

Der andere Patient konnte seinen vor 4 Jahren mit 1 Jahr 5 Monaten abgespaltenen Zeigefinger um 30 Grad abduzieren, den Daumen um 40 Grad. Der Zeigefinger hatte ein Beugedefizit von 1 cm, ein Streckdefizit im Mittelgelenk von 30 Grad, die übrigen Langfinger ein Beugedefizit von 3 cm und ein Streckdefizit im Mittelgelenk von 40 Grad. Spitzgriff, Greiföffnungskapazität und grobe Kraft waren unauffällig. Der S.P.T. dauerte sehend 16 sec, an der anderen normalen Hand 18 sec.

APERT - SYNDROM

1. Definition und Einteilung:

Das Apert-Syndrom wird von MCKUSICK (12) als Typ I der Akrocephalosyndaktylien bezeichnet neben anderen fünf Typen und drei Typen von Akrocephalopolysyndaktylien.

Zum von APERT 1906 beschriebenen Syndrom gehören

A) Schädelveränderungen

Turmschädel mit vorgewölbter Stirn, fehlende Orbitalwülste, Exophthalmus, antimongoloide Augachsenstellung und Hypertelorismus ("Froschaugen"), angedeutete Mikrognathie mit hohem, spitz zulaufendem Gaumen, Stellungsanomalien der Zähne, tiefstehende Ohren.

B) Skelettveränderungen

Syndaktylien aller Finger und Zehen, meistens nur die Weichteile betreffend, Abduktionseinschränkungen des Oberarms im Schultergelenk, Streckbehinderung im Ellenbogengelenk mit cubitus valgus.

C) Intelligenzdefekt

Verschiedene Grade

Die Finger sind einschließlich der Fingerspitzen und Finger-

nägel eng miteinander verwachsen, meist sind auch die Endgliedknochen synostotisch. Zum V. Finger besteht ebenfalls eine mehr oder weniger vollständige Syndaktylie. Die Langfinger weisen außerdem verschiedene Formen von Brachydaktylien wie z.B. Assimilations-Hypophalangien auf. Immer liegt eine Gelenkaplasie, ausnahmsweise nur eine Hypoplasie der Endgelenke mit Triphalangien vor (1).

Es gibt drei Schweregrade:

Beim häufigsten Typ I ist der dreigliedrige V. Finger nur teilweise mit einer Schwimmhaut an die anderen Strahlen gebunden; meist ist auch die Daumenkommissur zu klein.

Der II. Typ, die Geburtshelferhand, ist durch eine enge totale Syndaktylie des V. Fingers gekennzeichnet.

Beide Typen haben einen verkürzten und verbreiterten Daumen, der im Grundgelenk eine radiale Deviation aufweist. Nur zwei hypo- und dysplastische Phalangen sind ebenso häufig wie eine einzige, die durch Assimilationshypophalangie größer geworden ist.

Der III. Typ sieht aus wie eine Löffelhand, weil alle Finger einschließlich des Daumens vollständig zu einem "Löffel" verwachsen sind. Der Daumen endet in gleicher Höhe wie die übrigen Finger. Das V. Metacarpale ist meist mit dem IV. proximal knöchern zusammengewachsen. Manchmal finden sich Anomalien der Beugesehnen: Die tiefe tritt nicht durch den von der oberflächlichen gebildeten Schlitz, sondern beide sind umeinandergewunden und strahlen gemeinsam mit denen der anderen Finger fächerförmig in die Endglieder ein. Beim Typ III ist dann die Sehne des M. flexor pollicis longus einbezogen, sie kann auch schon beim Typ I mit einer Sehne des Zeigefingers bis in Höhe der Kommissur verschmolzen sein. Die Strecksehnen (beim Typ III auch die des Daumens) sind durch straffe bindegewebige Zügel miteinander verbunden und münden in eine gemeinsame Dorsalaponeurose, die fest mit dem Knochen verwachsen sein kann. Es treten auch Hypo- und Aplasien sowie Insertionsanomalien der M. lumbricales und interossei auf (1). Operationstechnisch besonders zu beachten sind mögliche Anomalien der Fingerarterien und -nerven (s.1.3).

2. Erbgang:

Das Apert-Syndrom wird autosomal dominant vererbt (12).

3. Operation:

Zuerst - möglichst früh, etwa im 2. bis 3. Lebensjahr - muß ein funktionstüchtiger Daumen geschaffen werden durch eine Herstellung bzw. Vertiefung und Verbreiterung der Daumenkommissur (siehe unter 3.3.) und durch Beseitigung der Klino-daktylie des Daumens mittels einer Osteotomie. Dann sollten der Zeigefinger und beim Typ III der V. Finger abgespalten werden, weil der letztere sonst beim synostotischen Metacarpale V gern nach ulnar deviiert. Auf eine Trennung der Finger III/IV kann auch verzichtet werden (1).

4. Erlanger Patientengut:

Der erste (siehe Abb. 11 - 13) von den zwei männlichen Patienten gehörte dem Typ II des Apert-Syndroms an und wurde vier Operationen zur Korrektur beider Hände unterzogen, der ersten zu Beginn des 5. Lebensjahres, der bisher letzten im 7. Lebensjahr. Die aus zwei Phalangen bestehenden und mit-

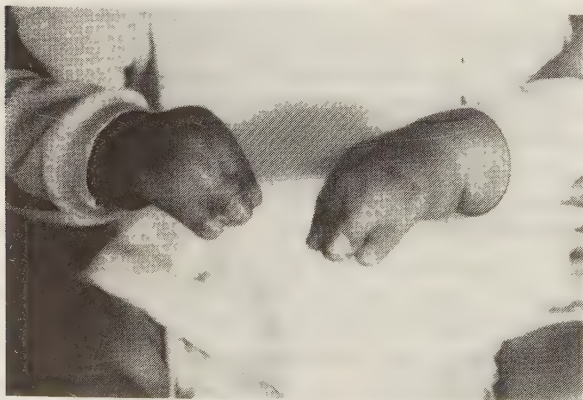


Abb. 11. H.-J. Z., Archiv-Nr. 145586, präoperativ, Apert-Hand Typ II.



Abb. 12 und 13. Derselbe Pat. wie in Abb. 11, postoperativ,
9 Jahre später.

einander kutan total verwachsenen Finger hatten deformierte Grundglieder und kegelförmige, nach distal spitz zulaufende Endglieder. Zuerst wurden die Finger III und IV in typischer Weise unter Verwendung von Spalthauttransplantaten getrennt. Dabei wurde eine gemeinsame aponeurosenartige Beugesehne gespalten. Das enorm dicke subkutane Fettgewebe erschwerte die Präparation. Ebenso wurden in der dritten und vierten Operation die Syndaktylien zwischen dem II. und III. Finger beidseits beseitigt. In der zweiten Operation wurde die Klindaktylie des rechten Daumens korrigiert, indem auf der abgewinkelten Seite des Daumens eine Z-Plastik angebracht wurde, der am Endglied ansetzende M. abductor pollicis brevis abgelöst und 2 cm zurück liegengelassen wurde, mit dem Luer ein dreieckförmiges Knochenstück aus dem nach radial luxierten Grundglied entfernt wurde, so daß der Daumen gerade war und mit zwei Kirschnerdrähten in seiner Stellung fixiert werden konnte.

Leider zeigten bei der Nachuntersuchung 6 Jahre nach der letzten Operation die Daumenendglieder eine radiale Deviation von rechts 60 Grad, links 80 Grad, ebenso die Endglieder des Zeigefingers eine von rechts 30, links 25 Grad, und das Endglied des III. Fingers rechts eine ulnare Deviation von 10 Grad. Das Beugedefizit betrug an der linken Hand 4 - 4 - 4 - 3 cm, an der rechten 3 - 3 - 4 - 3 cm. In den proximalen Interphalangealgelenken war an den Fingern II und III beider Hände ein Streckdefizit von 30 Grad, sowie an den Fingern IV und V der linken Hand eines von 40 Grad. Die Daumenabduktion betrug beidseits 30 Grad. Die Finger II/III konnten beidseits 30 Grad gespreizt werden, die Finger III und IV der rechten Hand 20 Grad. (Die Finger III/IV/V der linken und die Finger IV/V der rechten Hand waren total syndaktyl.) Der Spitzgriff konnte bis zum V. Finger beidseits ausgeführt werden. Die Sensibilität war mit der Unterscheidung von 4 mm Abständen an allen Fingerkuppen gut. Der S.P.T. ergab die Werte sehend links 16 sec, rechts 12 sec, "blind" links 30 sec, rechts 22 sec.

Der zweite Patient mit Apert-Syndrom und Handfehlbildungen

vom Typ III besaß beidseits Löffelhände mit Einbeziehung des Daumens und Akrosynostosen. Er wurde am Anfang des 3. Lebensjahres vor 6 Jahren zum ersten Mal und im 7. Lebensjahr zum fünften, bislang letzten Mal operiert. An der linken Löffelhand wurden die Nagelreste scharf exzidiert und die überschüssigen Knochenanteile mitreseziert. Die zwischen den I. und II. Metacarpalia bestehenden Knochenbrücken wurden beidseits mit dem Luer gesprengt. Unter Bildung jeweils eines dorsalen und gegenläufigen volaren Hautlappens wurden die Daumen fast bis zur Basis des I. Metacarpale abgespalten. Rechts wurde dazu der gemeinsame Nagel aufgeschnitten. Die primären Hautnähte standen nur unter leichter Spannung. Links wurde der Eingriff wiederholt und zusätzlich der Abstreizmuskel etwas nach dorso-radial versetzt, um die Abduktionsfähigkeit zu verbessern. Diesmal wurde ein Spalthauttransplantat eingesetzt. Der rechte Zeigefinger wurde nun in einer typischen Syndaktylie-Operation abgetrennt, und an seinem Endglied die einzige gemeinsame Beugesehne fixiert, die im knöchernen Anteil der Endglieder der Langfinger endete und am III. Finger verlief. Beim Auslösen des linken Zeigefingers wurden zwei dreieckige Lappen, ein dorsaler ulnargestielter und ein volarer radial-gestielter verwendet. Die Akrosynostose wurde gesprengt und der Hautdefekt mit Spalthaut gedeckt.

EPIDERMOLYSIS BULLOSA

1. Definition, Einteilung, Vererbung:

Die Epidermolysis bullosa ist eine seltene erbliche Hautkrankheit, die durch Blasenbildung - spontan oder auf einen mechanischen Reiz hin - gekennzeichnet ist. Die Ursache ist unbekannt, trotz einzelner pathologisch-anatomischer und biochemischer Einzelbefunde.

HORNER/WIEDEL/BRALLIAR (8) teilen die Epidermolysis bullosa in vier Typen ein:

Die einfache Form (Manifestation im 1. Lebensjahr, Blasenbildung durch Trauma, gewöhnlich an den Extremitäten, Heilung ohne Narbenbildung) ist wie der dystrophisch-hyperplastische Typ (Manifestation vor der Pubertät, Blasenbildung am ganzen Körper auf geringe "Traumen" hin, Heilung mit Hyperkeratose und atrophischen Narben, fehlende Finger- und Zehennägel) sind autosomal dominant vererbt und treten mit einer Häufigkeit von 1 auf 50000 Geburten auf. Die Blasen sind hier intraepidermal.

Die beiden schweren Verlaufsformen mit subepidermalen Blasen sind dagegen autosomal rezessiv vererbt, und die Inzidenz beträgt 1 : 300 000.

Der dystrophische polydysplastische Typ verursacht Verwachsungen und Beugekontrakturen der Finger und Zehen. Die ganze Hand kann so von dünner Epidermis umspinnen sein, daß nur noch minimale Bewegungen möglich sind. Die Blasen treten bei der Geburt oder kurz danach auf. Sie erscheinen auf leichte Traumen hin oder auch spontan an jeder beliebigen Stelle. Auch die Schleimhäute sind betroffen. Der ständige Proteinverlust in die Blasen und eventuelle Ösophaguskomplikationen können zur Retardierung in der Entwicklung führen. Die Wunden heilen unter Narbenbildung und hinterlassen eine dünne atrophische Haut, manchmal auch Keloide und Pigmentierung. Die Finger- und Zehennägel gehen in der frühen Kindheit verloren.

Die letale Form ist ganz selten und durch besonders schweren und ausgedehnten Befall gekennzeichnet, der früh zum Tode führt, noch bevor ausgedehnte Narben entstehen können.

2. Therapie:

Wegen der unbekannten Ätiologie ist die Therapie symptomatisch:

Die konservative Behandlung bzw. Vorbeugung vor Komplikationen besteht darin, die Blasen frühzeitig zu öffnen, um Infektionen zu verhüten, nicht-klebende Verbände anzulegen, um ein Zusammenwachsen der Finger zu verhüten, und vorsichtige

Bewegungsübungen, um den Beugekontrakturen vorzubeugen. Die chirurgische Behandlung besteht nach KITLOWSKI/BANFIELD (zit. nach 8) in dem einfachen Abziehen der Epidermis wie einen Handschuh. Nach Erfahrung von HORNER/WIEDEL/BRALLIAR (8) lassen sich damit jedoch keine länger als wenige Monate dauernden Erfolge erzielen. PERS benutzt freie Vollhauttransplantate, REES/SWINYARD verwenden sowohl Vollhaut- als auch Spalthauttransplantate (zit. nach 8). HORNER/WIEDEL/BRALLIAR entfernen die Epidermis über den Beugekontrakturen und inzidieren die narbige Dermis, setzen Spalthauttransplantate ein und fixieren mit Nadeln die proximalen Interphalangealgelenke in einer gemäßigten Extension der Finger. In drei Fällen erzielten sie Erfolge für zwei Jahre. Die Daumen-Adduktionskontraktur beseitigen sie mit mobilisierten Hautlappen von der radialen Zeigefingerseite und dem Handrücken sowie mit der Abduktionsverstärkung durch Kirschnerdrahtfixation des Metacarpale I an das Metacarpale II. Wenn nötig, werden die Ursprünge des M. interosseus dorsalis und des M. adductor pollicis abgetrennt. In zwei Fällen verwendeten sie einen gestielten Lappen vom Rumpf. Auch hier hielt der Erfolg bis zu zwei Jahre an. Schwierigkeiten treten bei der Operation auf, da bereits die Auflagepunkte des Patienten, das Abreiben mit einem Tupfer zur Desinfektion, das Aufsetzen einer Beatmungsmaske, die Entnahme von Hauttransplantaten einen mechanischen Reiz darstellen, der zur Blasenbildung führt. Das Entfernen des Verbandes reißt zwangsläufig die Haut herunter, so daß die Verbände oft in Narkose gewechselt werden müssen.

3. Erlanger Patientengut:

Es wurden 2 Fälle von Epidermolysis bullosa dystrophica registriert. Außer den Extremitäten waren in einem Fall der Ösophagus mit Stenosierung betroffen, im anderen Fall das Auge mit Keratitis und Iritis.

Einem nunmehr 16-jährigen Jungen wurden vor 8 Jahren in seinem 8. Lebensjahr in einer 4 1/2-stündigen Operation die Finger der rechten Hand isoliert, die voll in die Handflächen eingewachsen waren. Der Patient wurde auf Watte-

unterlagen gelagert und der Arm in Watte eingewickelt. Die Narkose wurde über einen Beutel appliziert. Ein Rapido-Sept-Verband am Handrücken und über dem Handgelenksrücken verursachte eine große Blase. Zuerst wurde nun die Epidermisschicht der ganzen rechten Hand bis über das Handgelenk tapetenartig abgezogen. Nun konnten die Finger bis zum Mittelfgliedstumpf auseinandergedrängt werden, waren aber von Narbenzügen in den Grundgliedern um etwa 50 Grad und in den Mittelgliedern um etwa 70 Grad in die Hohlhand hineingezogen. Die Endglieder waren jetzt frei. Im Bereich der proximalen Hohlhandfalte wurde jetzt die Haut bis zur Ulnakante der Handfläche und über die Daumenbeugeseite hinweg bis zur Radialseite des Daumens quer durchtrennt. Die Finger wurden durch Aufschneiden der Gewebsbrücken voneinander gelöst. Nicht nur das Narbengewebe, sondern auch das Hohlhandbindegewebe, das wie die Palmarfaszie von einem Netz besonders harter dünner Fasern gebildet wurde, wurde exzidiert. Nun konnten die Finger frei gestreckt werden, wobei jedoch ein ziemlicher Zug auf die Gefäßnervenbündel ausgeübt wurde. Von beiden Oberschenkeln wurde dann je ein Vollhauttransplantat entnommen. Da die Subkutis nicht zu decken war, wurde ein Druckverband für eine Woche angelegt. Diese Transplantate wurden zurechtgeschnitten und in die Hohlhand teilweise bis auf die Fingerrücken unter Bildung von schmetterlingsförmigen Zwischenfingerfalten eingenäht. Die Fingerenden wurden bis zum Mittelglied mit Kirschnerdraht in Streckstellung ruhiggestellt. Der Daumen wurde in Oppositions- und Abduktionsstellung mit dem II. Metacarpale fixiert. Zum Schluß wird ein Wattedruckverband und ein Gips angelegt.

Ein Jahr später mußte eine starke Adduktionskontraktur des rechten Daumens korrigiert werden, indem die Narbe herausgeschnitten und die Hohlhand mit Spalthauttransplantaten in Einzelknopfnahmt gedeckt wurde.

Wieder zwei Jahre später wurden in der vierten Operation der Kontrakturstrang am dritten Finger längs inzidiert und eine Z-Plastik bis zur Handwurzel angelegt. Wegen der Narbenmassen konnten die Nerven nicht freipräpariert werden; obwohl

die Narben daher nur unvollständig exzidiert wurden, ließen sich die Finger deutlich besser strecken. In maximaler Streckstellung wurden die Finger mit je einem Kirschnerdraht im Grundgelenk zeitweise fixiert. Die tiefe Spaltung der ersten Zwischenfingerfalte führte zu einem großen Defekt in der Hohlhand, der mit einem gestielten Bauchhautlappen nach Einlegung einer Redon-Drainage versorgt wurde.

In der fünften Operation kurz darauf wurde dieser Lappen abgetrennt und in die erste Zwischenfingerfalte bis zum Thenar eingenäht. Er wurde eingeebnet und teilweise entfettet. Die Kirschnerdrähte wurden entfernt, die Epidermis erneut abgezogen.

Die dritte Operation ein Jahr nach der zweiten diente der Ausschälung der Finger auf der linken Seite. Auch hier wurde zuerst die Epidermis nach zirkulärer Durchtrennung über dem Handgelenk entfernt, wodurch der Daumen etwas und der Zeigefinger weitgehend frei wurden. Die übrigen Finger ließen sich dann stumpf voneinander lösen. An der Beugeseite der Finger und in der ersten Zwischenfingerfalte wurde das Korium inzidiert, bis die Beugekontraktur der Finger und die Adduktionskontraktur des Daumens beseitigt waren. Die Hautdefekte wurden mit 0,25 mm starken freien Transplantaten von der Bauchdecke gedeckt. Nach Einpassung wurden diese an den Ecken mit Histoacrylleim befestigt. Wieder mußten die Finger in nur passiv möglicher Streckstellung durch Kirschnerdrähte temporär (für 3 Wochen) fixiert werden.

7 Verbandswechsel mußten jeweils in Narkose ausgeführt werden.

Trotz Bewegungsübungen war es, wie die Nachuntersuchung 6 Jahre nach der Operation an der linken Hand und 5 Jahre nach der letzten Operation an der rechten Hand zeigte, wieder zu einem Beugedefizit von links D II 2,5 cm, D III 1 cm, D IV 3 cm und rechts D II, III, IV 1 cm, D V 1,5 cm gekommen.

Der Daumen konnte links nur um 30 Grad, rechts nur 45 Grad abduziert werden. Der Spitzgriff war links nicht ausführbar, rechts nur zwischen Daumen und Zeigefinger.

Der jetzt 18-jährigen Patientin (siehe Abb. 14 - 16) wurden vor 7 - 10 Jahren in vier auswärtigen Operationen die Finger voneinander getrennt und ihre Beugekontrakturen beseitigt. Vor 6 Jahren wurden in drei Operationen die erste Zwischenfingerfalte rechts mit Hilfe eines gestielten Bauchhautlappens gebildet, wobei der Daumen mit Kirschnerdrähten in Abduktion und Opposition gehalten wurde, und die zweite Zwischenfingerfalte mit Hilfe von Spalthauttransplantaten vom Oberschenkel wie in einer typischen Syndaktylie-Operation, nur daß die Finger stumpf getrennt wurden. Ebenso wurde vor 5 Jahren die dritte Zwischenfingerfalte gebildet. In der fünften und sechsten Operation ebenfalls vor 5 Jahren wurden die Finger IV und V rechts, die maximal auf die Handfläche eingeschlagen und verwachsen waren, nach Abziehen der Epidermis und Narbenexzision in den Mittelgelenken maximal gestreckt und durch eine temporäre Kirschnerdrahtarthrodese fixiert, in den Grundgelenken dagegen in halber Beugestellung belassen, weil die Gefäßnervenbündel sonst unter zu starker Spannung gelitten hätten. Die Defekte wurden mit einem Rundstiellappen vom linken Mittelbauch gedeckt. Einzelheiten zu den Operationen siehe erster Patient.

Die Nachuntersuchung ergab an der rechten Hand ein Beugedefizit von D II 2 cm, D III 3 cm, D V 1 cm. Die Beugekontrakturen betrugen in den Mittelgelenken von D II 60 Grad, D III 80 Grad, D V 90 Grad, in den Endgelenken von D II 90 Grad, D III 140 Grad, D IV 160 Grad. Der Daumen konnte um 30 Grad abduziert werden, die übrigen Finger II, III und IV um 20 Grad voneinander, der V. Finger um 15 Grad. Die Oppositionsfähigkeit des Daumens reichte bis zum V. Finger. Die Greiföffnungskapazität betrug 4 cm. Die Greifzange dieser Hand wurde vom Daumen und dem IV. Finger gebildet. Die Sensibilität war gut. Im S.P.T. konnten die Gegenstände mit Ausnahme des Nagels sehend in 52 sec aufgehoben und in die Schüssel geworfen werden. Allerdings fehlten die Fingernägel.



Abb. 14 und 15. K. R., Archiv-Nr. 182438, im 13. Lebensjahr.

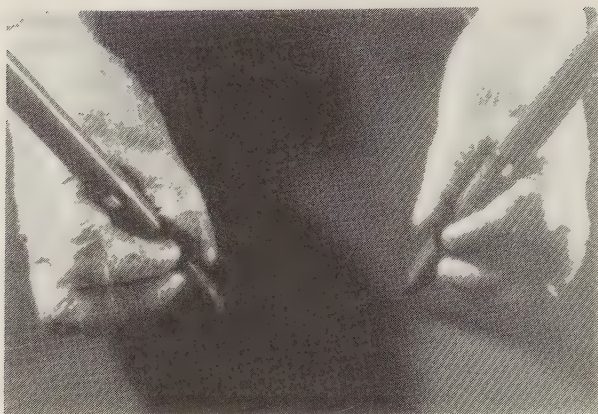


Abb. 16. Dieselbe Pat. wie in Abb. 14 und 15, ebenfalls im Alter von 12 Jahren.

2. SPALTHAND

2.1. Definition und Einteilung

Die Spalthand-Fehlbildungen entstehen nach MÜLLER (14) durch eine keilförmige Schädigung des Weichteilblastems der primitiven Handplatte wie die Syndaktylien oder nach WERTHEMANN des Ektoderms. Entsprechend der Tiefe, Breite und Richtung des von der Peripherie als Basis nach proximal gerichteten Keiles wird sekundär auch die Skelettbildung unterdrückt. Die Mitte der Keilbasis liegt - von einer normalen Hand aus gesehen - bei schmalen Defekt an der Spitze des III. Fingers oder der benachbarten Zwischenfingerräume, bei breiterem Defekt mehr nach radial. Der Weichteildefekt ist immer glatt begrenzt (Differentialdiagnose zu atypischen Spalthänden bei Symbrachydaktylien).

Die Spalthände lassen sich in 2 Gruppen einteilen:

Der mediane Typ: Die Skelettrückbildung ist am III. Strahl am stärksten und kann bis in die Mittelhand oder bis zum Handgelenk reichen.

Die teratologische Reihe beginnt mit einer V-förmigen Verbreiterung des II. oder III. Zwischenfingerraumes mit kutaner Syndaktylie der Nachbarfinger. Dann kommen die V-förmigen Defekte im Bereich der Binnenstrahlen und dann die krebsscherenartigen Zweifingerhände mit starker oder vollständiger Rückbildung der Binnenstrahlen, möglicherweise bis in die Handwurzel. Schließlich sind auch die beiden randständigen Strahlen bis zur Adaktylie beeinträchtigt.

Der medioradiale Typ: Hier ist die Keilspitze zum Metacarpale I hin gerichtet. Die stärkste Rückbildung findet sich am I. oder II. Strahl.

Die teratologische Reihe beginnt bei den schräg-V-förmigen Binnenstrahldefekten. Dann folgen zunehmende Reduktionen des I. Strahles. Die Rückbildungen nehmen vom IV. oder III. Strahl aus nach radial stetig zu. Dabei kann durch die Störung des muskulären Gleichgewichts die Hand nach ulnar deviiert werden. Die Reihe endet mit der ulnaren Di- oder Monodaktylie, vielleicht auch Adaktylie. Für diese Formen trifft der Begriff "Spalthand" eigentlich nicht mehr zu.

Infolge des Raummangels im Weichteilblastem finden sich sekundär kutane Syndaktylien, Beugekontrakturen und Klinodaktylien in den Mittelgelenken, am Rande des Spaltes auch Verschmächtigung, amputationsartige Kürzungen, Verlagerungen und Verschmelzungen von Skelettelementen. So können zwei Metacarpalia in einem gemeinsamen Gelenk mit einem einzigen Grundglied artikulieren. Die Grundphalanx kann vor allem beim medioradialen Typ in Form eines sog. Transversalknochens verlagert sein. Hier können das Metacarpalköpfchen, die Basis des Mittellgiedes und ein Ende des Transversalknochens in einer gemeinsamen Gelenkkapsel zusammentreffen. Das andere Ende dieses Transversalknochens steckt im Grundgelenk des Nachbarfingers. Es ist kein Fall bekannt, wo an einem Transversalknochen Muskeln oder Sehnen inserierten.

Auch Differenzierungsstörungen der Skelettanlage, vor allem Überschußbildungen, kommen vor: Triphalangien, Polydaktylien etc. Auch Störungen der Längendifferenzierung treten bis zu den Biphalangien auf (1).

2.2. Lokalisation und Erbgang

Die Spalthände treten meist beidseits und mit gleichartigen Veränderungen an den Füßen auf. Sie werden autosomal dominant mit unterschiedlicher Penetranz vererbt (7).

2.3. Operation

Spaltschließende Eingriffe aus ästhetischen Gründen sind nur dann angezeigt, wenn dadurch kein Funktionsverlust eintritt. Die Greifzange kann verbessert oder überhaupt gebildet werden durch die Vertiefung des Spalts bis in die Mittelhand durch Entfernen oder Verlagerung eines Metacarpale, durch die Entfernung eines Transversalknochens, durch Rotations- und Keilosteotomien an einzelnen Fingerstrahlen, und durch den Aufbau eines radialen Strahles als Gegengriff vor allem bei monodaktylen Formen (siehe 3.3.). Die anderen Fehlbildungen werden entsprechend behandelt.

2.4. Erlanger Patientengut

1 Patient (siehe Abb. 17 - 20) hatte rechts eine Spalthand mit nur drei Fingern, bei der ulnar des keilförmigen Spaltes ein Strahl mit einer Klinodaktylie nach radial und einem verkürzten, aber verbreiterten Metacarpale saß, radial des Spaltes aber zwei biphalangäre Strahlen durch eine kutane Syndaktylie verbunden waren. Die linke Hand hatte kutane Syndaktylien zwischen D II/III/IV, wobei der III. Finger nur zwei Phalangen besaß und insgesamt etwas hypoplastisch wirkte. Der linke Zeigefinger hatte eine Streckhemmung von 30 Grad im Endgelenk. Hier waren nur die Syndaktylien in 3 Operationen im 2., 3. und 4. Lebensjahr, die letzte 4 Jahre vor der Nachuntersuchung, getrennt worden. Am linken Fuß fehlte die II. Zehe, die IV. und V. waren syndaktyl. Die Greifzange rechts zwischen dem II. und III. Strahl erlaubte bei der Nachuntersuchung eine Abduktion von 40 Grad, die zwischen dem I. und II. eine von 30 Grad. Der Spitzgriff konnte 1,0 mm Kraft entwickeln, der Griff zwischen dem III. und den beiden ersten



Abb. 17 und 18. B. B., Archiv-Nr. 192041, präoperativ, medianer Typ einer Spalthand rechts. Am III. Strahl Klino-daktylie, Metanarypalcynplasia, Biphalangien. Syndaktylien I/II, Daumenaplasie. Linke Hand: Syndaktylien II/III/IV, Hypoplasie des III. Strahles.

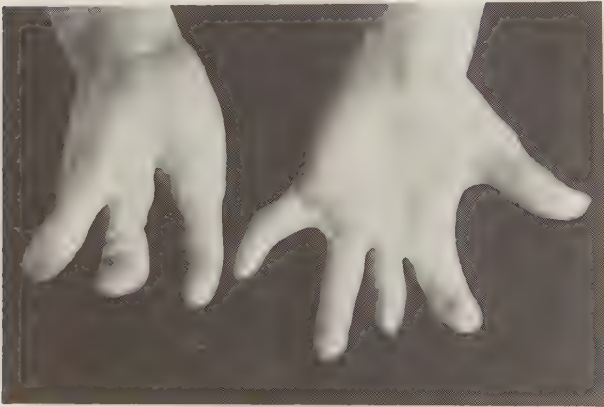
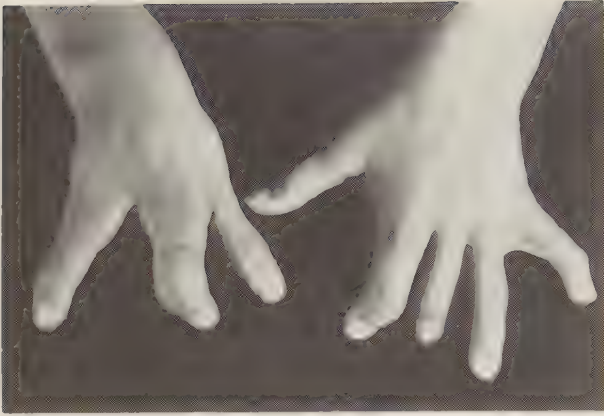


Abb. 19 und 20. Derselbe Pat. wie in Abb. 17 und 18, 5 Jahre nach Trennung der Syndaktylien I/II rechts und III/IV links.

Strahlen erreichte 1,5 mm. Der III. Strahl war im Endgelenk um 45 Grad nach radial deviiert. Der S.P.T. dauerte beidseits 12 sec sehend und 24 sec "blind".

der gleichen Seite fehlt, handelt es sich um das Poland-Syndrom. GILLIVRAY/LOWRY (6) konnten bei keinem der 28 von ihnen untersuchten Patienten mit Poland-Syndrom eine positive Familienanamnese erheben. 8 betroffene Erwachsene hatten 24 normale Kinder. Die Ätiologie ist völlig unbekannt.

Beim Harbhart-Syndrom sind beidseitige Symbrachydaktylien mit Peromelien und Mikrognathie verbunden.

3.3. Operation

Soweit die miteinander verwachsenen Finger nach ihrer Trennung eine ausreichende Gebrauchsfähigkeit erwarten lassen, sollte im Vorschulalter operiert werden, bei Beteiligung des Daumens oder bei Typ III entsprechend früher, da hier die Greiffunktion der Hand wesentlich gestört ist. Die kurzen Finger erscheinen nach der Trennung länger und sehen damit besser aus. Die Methode ist die gleiche wie bei den Syndaktylien.

Soll eine genügend weite Daumenkommissur gebildet werden, wird eine Z-Plastik mit zwei örtlich gestielten Dreieckklappen vorgenommen, und es wird, damit die Kommissur nicht nur tiefer, sondern auch breiter wird, ein weiterer Lappen von der Dorsalseite des Daumens oder des Zeigefingers herübergeschwenkt.

Falls der Daumen nahezu vollständig an den Zeigefinger "herangezogen" ist, muß der bei der Trennung entstandene Defekt mit einem Rundstiellappen von der Bauchhaut gedeckt werden.

In Betracht kommen ferner die Vertiefung von Kommissuren bis in die Mittelhand, die Korrekturosteotomie randständiger Mittelhandknochen, Resektionen funktionsloser Fingerrudimente, Eingriffe am Daumensattelgelenk und Verlängerungsosteotomien am I. und/oder V. Fingerstrahl.

Beim III. Typ kommt neben einer Verlängerungsosteotomie auch eine Aufstockungsoperation in Frage, bei der durch Einpflanzung eines Knochenspanns und Einkleiden mit einem Rundstiellappen ein starrer "Finger" gebildet wird, der meist eine ausreichende Schutzsensibilität hat und mit dem Daumen eine Greifzange ergibt.

Selbstverständlich können Arthrodesen erst nach Abschluß des Wachstums vorgenommen werden. Bei einer Operation sind Anomalien der Gefäße, Nerven und Sehnen zu beachten (1).

3.4. Erlanger Patientengut

13 Patienten hatten an 15 Händen Symbrachydaktylien, davon 2 männliche Patienten an beiden Händen, 5 Patienten nur an der linken und 6 Patienten nur an der rechten Hand.

Das Verhältnis männlich zu weiblich betrug $10 : 3 = 3,4 : 1$. In die Gruppe I fielen 14 Hände, in die Gruppe II 1 Hand, in die Gruppen III und IV keine.

7 Patienten, alle aus Gruppe I, wiesen an 8 Händen Mesobrachyphalangien auf.

Aplasien des Mittelglieds (Biphalangien) hatten 7 Patienten (6 aus Gruppe I, 1 aus Gruppe II) an ebensoviel Händen.

Ein Patient davon hatte an der linken Hand Biphalangien sämtlicher Langfinger, wobei der Daumen und das Endglied des V. Fingers hypoplastisch waren, an der rechten Mesobrachyphalangien, bei den Fingern II bis IV eine geringe, beim V. Finger eine deutliche Hypoplasie der Mittelglieder, und die V. Mittelphalange war mit dem Grundglied verwachsen.

Die Mesobrachyphalangien waren kombiniert mit einmal Endglied- und einmal Mittelgliedaplasie des III. Fingers sowie mit Hypoplasien einmal der Finger II und III, einmal aller Finger, besonders stark der Endphalangen der Finger I, III und IV, und einmal mit Hypoplasien der ganzen Hand, auch der Metacarpalia und von Radius und Ulna.

Syndaktylien bestanden 1mal zwischen D I und II,
6mal zwischen D II und III,
4mal zwischen D III und IV.

4 Patienten aus Gruppe I hatten an allen Langfingern einer Hand Biphalangien, kombiniert mit einmal einer Endgliedaplasie des II. Fingers sowie mit Hypoplasien einmal aller Grundglieder, verbunden mit einer weiten Schwimmhautbildung zwischen den Langfingern (siehe Abb. 21 - 24), einmal mit einer Hypoplasie des Daumens und des Endglieds des V. Fingers. In einem Fall waren nur die Mittelglieder der Finger II und III aplastisch, während dasjenige des Fingers IV hypoplastisch war, ebenso die Endglieder der Finger II, III und IV. In einem anderen Fall waren an der linken Hand die Mittelphalangen der Finger II bis IV aplastisch und diejenige des

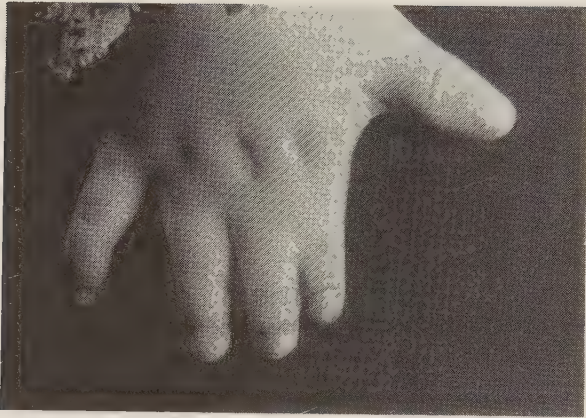


Abb. 21 und 22. S. B., Archiv-Nr. 178315, rechte Hand präoperativ, Biphalangien, Grundgliedhypoplasien, Schwimnhautbildungen.

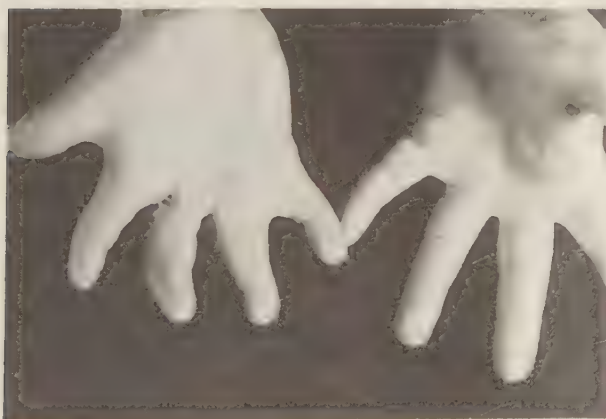


Abb. 23 und 24. Derselbe Pat. wie in Abb. 21 und 22, rechte Hand postoperativ nach Trennung der Syndaktylien II/III/IV.

Fingers V hypoplastisch. Es bestand eine Syndaktylie aller Langfinger; zwischen dem III. und IV. Finger war die Gefäß-anastomose der Fingerarterien an der Basis der Grundglieder lokalisiert und nur die Nervengabel 1 cm weiter proximal. Das Mädchen wies weiterhin links, also ipsilateral, eine Pectoralisaplasie auf; es handelt sich hier um ein Poland-Syndrom.

Ein Junge hatte links eine atypische Spalthand, wobei die Finger II und III bis auf Stummel fehlten und die miteinander verwachsenen Finger IV und V nur je zwei Phalangen besaßen. Die rechte Hand fehlte einschließlich aller Handwurzelknochen vollständig; Radius und Ulna waren stark verkürzt, so daß der ganze Arm mit dem proximalen Drittel des Unterarms endete.

Syndaktylien bestanden bei den Biphalangien insgesamt

1mal zwischen I. und II. Finger,

6mal zwischen II. und III. Finger,

5mal zwischen III. und IV. Finger,

6mal zwischen IV. und V. Finger.

An weiteren Fehlbildungen traten auf:

eine nicht näher bezeichnete Dysplasie des rechten Fußes

(bei einer Mesobrachyphalangie der linken Hand),

zweimal eine Trichterbrust, einmal ein Minderwuchs,

einmal eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte.

Ergebnis der Nachuntersuchung:

Soweit konnten die Finger aktiv voneinander abduziert werden

I /II 4x 30, 1x 35, 6x 40, 1x 45, 1x 50 Grad,

II /III 1x 10, 3x 15, 2x 20, 3x 30 Grad,

III/IV 3x 15, 4x 20, 2x 25, 1x 40 Grad,

IV /V 1x 15, 3x 20, 1x 25, 5x 30, 1x 40, 1x 50 Grad.

Der Spitzgriff war in 11 Fällen gut möglich.

In 9 Fällen trat ein Beugedefizit auf, in ebensoviel Fällen ein Streckdefizit.

Die Sensibilität war mit mindestens 4 mm - Abstandswahrnehmung gut.

Die grobe Kraft betrug (in Klammern die Werte der anderen normalen Hand):

Druck des Faustschlusses

2x nicht meßbar, sehr gering (0,1; 0,6),
2x 0,1 (0,3; 0,4), 4x 0,3 (0,6; 0,7), 1x 0,4,
1x 0,5 (0,8), 1x 0,6 (1,3), 1x 0,7 (1,0),
1x 1,0 (1,0) bar.

Daumenoppositions-kraft

0,8 (1,1), 2x 1,1 (1,2; 1,8), 1,6 (1,2), 2,0,
2,3 (2,3), 2x 2,4 (2x 2,6), 2,5, 3,2 (2,8),
3,3 (3,0), 3,4 (4,5) mm.

Kraft des Spitzgriffes

0,8 (1,0), 0,9 (0,9), 2x 1,0 (1,2), 1,1 (1,0),
2x 1,3 (1,3), 1,9 (1,5), 4x 2,2 (2x 2,3; 2,6) mm.

Die Greiföffnungskapazität betrug

9x 9 (9), 3x 7,5 (9), 1x 4 (9) cm.

Der S.P.T. ergab die Werte in sec

sehend 9; 9 (8); 10 (11); 10 (11);

"blind" -; 16 (16); 19 (17); 22 (22);

sehend 10 (9); 10 (8); 10; 11; 14;

"blind" 23 (26); 25 (27); 20; 18; -;

sehend 14 (12); 15 (8); 18 (13); 120! (12)

"blind" - ; 29 (18); 51 (20); - .

4. PERIPHERE HYPOPLASIE

4.1. Definition und Einteilung

Die von GRUBER "periphere Hypoplasien" genannten Handfehlbildungen sind eine heterogene Gruppe von amputationsartigen Fingerdefekten, Schnürringen, polsterartigen Weichteilaufreibungen und verschiedenen Syndaktylien. Eine Sondergruppe bilden die Perodaktylien, amputationsartige Fingerdefekte ohne Schnürfurchen.

Die fast immer anzutreffenden amputationsartigen Fingerdefekte können an jedem Finger in jeweils unterschiedlicher Höhe auftreten. Ist ein Finger über den Nagelbereich nach proximal hinaus "amputiert", fehlt natürlich der Fingernagel ganz; bei einer "Amputation" weiter distal fehlt er nur teilweise. Dieses differentialdiagnostische Kriterium erleichtert die Abgrenzung etwa von den Symbrachydaktylien, bei denen die Nägel erhalten sind. Die Vorstellung einer Amputation trifft auch insofern zu, als die vorhandenen Fingerteile mit Ausnahme gelegentlich vorkommender Hypoplasien oder Dysplasien der distalen Fingergelenke keinerlei Abweichungen von der Norm aufweisen. BLAUTH (1) fand in einem Fall eine Dysplasie eines Daumensattelgelenkes. Insgesamt aber sei der Daumen seltener betroffen als die übrigen Finger. Die Enden der Fingerknochen können nach distal spitz auslaufen und nur von einer dünnen Haut ohne ausreichende Menge an subkutanem Fettgewebe bedeckt sein. Das Endglied kann manchmal nur einen kleinen Knochen-Knorpel-Kern haben.

Schnürringe sind meist zirkuläre, oft aber nur auf die Dorsalseite beschränkte Einschnürungen, die mehr oder weniger tief, im Extremfall bis zum Knochen reichen, so daß die Durchblutung beeinträchtigt sein kann. In der Umgebung, meistens distal davon, finden sich umschriebene Weichteilaufreibungen. Am Ende der Finger können durch Schnürringe kleine Anhängsel entstehen, die nur durch eine "Defektpseudarthrose" mit einem Weichteilstiel mit den proximalen Fingeranteilen verbunden sind. Schnürringe können sich nicht nur an Fingern, sondern auch weiter proximal, z.B. am Unterarm be-

finden.

Oft sind periphere Hypoplasien mit Syndaktylien vergesellschaftet. Typisch sind die Akro- und die Brückensyndaktylien. Dabei bleiben proximal der Syndaktylien zwischen den Fingern Hautkanäle frei, die nicht senkrecht zur Handflächenebene und nicht gerade verlaufen müssen, sondern deren Verlauf oft nur durch Sondierung erkannt werden kann. Bei den Brückensyndaktylien bleiben außerdem distal der Syndaktylien noch Fingerabschnitte frei. Daneben finden sich proximale Syndaktylien, auch an nicht von peripheren Hypoplasien betroffenen Fingern. Eine Sonderform bilden die Syndaktylien, bei denen die Knochen von zwei oder drei benachbarten Fingerstümpfen vom Grundgelenk zum Ende sich immer stärker verzweigen und einander nähern (1).

4.2. Ätiologie und Lokalisation

Die Ätiologie der peripheren Hypoplasien ist nicht sicher geklärt. Die Perodaktylien werden offensichtlich mit unterschiedlichem Modus vererbt, wie genetische Familienuntersuchungen ergeben haben (10). Die anderen Formen scheinen durch die Einwirkung exogener, vor allem mechanischer Faktoren verursacht zu werden (7, 11).

Eine Bevorzugung bestimmter Finger und Lokalisationen ist nicht festzustellen. Es müssen nicht alle Finger einer Hand betroffen sein. Die Perodaktylien treten in der Regel einseitig auf. Die Kombination aller vier möglichen Fehlbildungsarten (siehe 4.1., Definition) wird häufiger beidseits beobachtet. In einem Großteil der Fälle treten periphere Hypoplasien oder andere Fehlbildungen wie Klumpfuß an den Füßen auf (1).

4.3. Operation

Nach BLAUTH (1) sind zwei Dringlichkeitsstufen zu unterscheiden:

Eine baldige Operation, unter Umständen im ersten Lebensjahr, ist notwendig bei

- Fingerresten, die sich überkreuzen und untereinander zu grotesken Gebilden verschmolzen sind,
- Akrosyndaktylien mehrerer Finger,

- Zirkulationsstörungen durch tiefe Schnürringe, ferner, nicht ganz so dringlich, bei
- Defektpseudarthrosen funktionell wichtiger Fingerphalangen,
- amputationsartigen Verkürzungen des Daumens mit Weichteilüberschuß, sofern die Beweglichkeit im Sattelgelenk ausreicht,
- sehr enger Daumenkommissur.

Weniger dringlich ist die Operation bei mehr für das Aussehen, weniger für die Funktion bedeutenden Fehlbildungen wie

- flacheren Schnürringen,
- partiellen kutanen Syndaktylien,
- totalen Syndaktylien zweier Fingerstümpfe,
- dorsalen Fingerpolstern ohne Zirkulationsstörungen,
- Hautbürzeln.

Weichteilbürzel, knospenförmige Fingerbeeren oder abgeschnürte Fingerteile mit Defektpseudarthrosen können unter Umständen durch Aufstockungsoperationen oder Überbrückungsplastiken verlängert und stabilisiert werden; ansonsten werden sie amputiert.

Bei Perodaktylien können Aufstockungsoperationen vorgenommen werden, wenn dadurch eine Verbesserung der Handfunktion erreicht würde.

Wenn alle Langfinger fehlen, die Randstrahlen aber ausreichend beweglich sind, kann eine Mittelhandvertiefung mit Resektion eines Metacarpale versucht werden.

Schnürringe werden mit multiplen Z-Plastiken unter Schonung der Gefäße und Nerven exzidiert. Um postoperative Durchblutungsstörungen zu vermeiden, sind dazu in der Regel zwei Sitzungen erforderlich. Zur Beseitigung dorsaler Fingerpolster wird zusätzlich der proximal davon gelegene Schnürring halb-zirkulär exzidiert.

Zu den proximalen Syndaktylien siehe unter 1.3., zu den Bildungen einer Daumenkommissur unter 3.3.

Kleinere schmale Hautbrücken bei Akro- und Brückensyndaktylien werden einfach durchtrennt, und die Defekte mit ein bis zwei Nähten ohne Zuhilfenahme von Spalthauttransplantaten vernäht. Bei komplizierteren Verhältnissen müssen oft einzelne Knorpel-

Knochen-Elemente entfernt und zum Decken der Hautdefekte Spalthauttransplantate verwendet werden. Unter Umständen muß bei einem zweiten Eingriff die Zwischenfingerfalte verbreitert werden (1).

4.4. Erlanger Patientengut

12 Patienten hatten an 20 Händen insgesamt 127 Erscheinungsbilder einer peripheren Hypoplasie, davon 8 Patienten an beiden Händen, die restlichen 4 Patienten an nur einer.

Dabei handelte es sich um

61 amputationsartige Verkürzungen von Fingern bei 11 Pat.,	
26 Schnürringe bzw. Weichteilpolster	bei 9 Pat.,
30 Akrosyndaktylien an 11 Händen	bei 8 Pat.,
1 Brückensyndaktylie	bei 1 Pat.,
9 proximale Syndaktylien an 5 Händen	bei 4 Pat.

Das Verhältnis männlich zu weiblich betrug $9 : 3 = 3 : 1$.

Das Operationsalter ging vom 2. Lebensmonat bis zum 13.

Lebensjahr. Ein Patient erduldet maximal 8 Operationen.

Ein Patient mit mehreren Biphalangien beidseits und Fingernägeln nur an D V links und D I rechts hatte Akrosyndaktylien sämtlicher Finger, wobei die Fingerkuppen volar seitlich zusammengewachsen waren, zwischen dem Endgelenk und der Zwischenfingerfalte jedoch keine Verwachsung bestand. In 8 Operationen wurden die Finger bis auf D IV/V rechts getrennt und die Zwischenfingerfalten D II/III rechts und D III/IV links vertieft, außerdem ein Schnürring am linken Unterschenkel beseitigt. Daneben fanden sich an beiden Füßen Syndaktylien und am linken ein Hakenfuß. An der rechten Hand, wo die Verwachsungen einfach ohne Spalthautverwendung getrennt wurden, traten Kontrakturen im Grundgelenksbereich auf, besonders stark am Finger IV, wo in einer späteren Sitzung diese Kontraktur mit einer Z-Plastik beseitigt wurde. Die Schwimmhautbeseitigung von D II/III und D IV/V links sowie die Interdigitalfaltenvertiefungen D II/III rechts und D III/IV links wurden mit teilweise etwas modifizierten Schmetterlingsplastiken vorgenommen, die Interdigitalfaltenvertiefungen der rechten Hand (D II/III zum zweiten Mal) mit typischen Syndaktylie-Operationen unter

Verwendung von Spalthauttransplantaten. Zur Nachbehandlung wurden Bewegungsübungen und Bäder verordnet. 9 Jahre nach den ersten beiden Operationen im 1. Lebensjahr und 2 Monate nach der letzten brachte die Untersuchung folgendes: Das Beugedefizit (linke Hand 1,5 - 2 - 1,5 - 0 cm, rechte Hand 1,5 - 0,5 - 0,5 - 1,5 cm) wies auf Gelenkhyoplasien hin. In den proximalen Interphalangealgelenken der rechten Hand fand sich ein Streckdefizit von etwa 20 Grad. Die aktive Daumenabduktion und Spreizung der Finger waren gut möglich (links 60, 40, 20, 30 Grad, rechts 70, 30, 20, 20 Grad). Zwischen D IV/V bestand noch eine Syndaktylie bis Mitte Grundglied. Der Spitzgriff war von D II bis D V möglich. Die Greiföffnungskapazität betrug für beide Hände 6 cm. Die grobe Kraft war nur an der linken Hand geringer. Der Faustschluß hatte nur 0,15 bar Druck gegenüber 0,4 bar an der rechten Hand. Die Kraft der Daumenopposition war 20 bzw. 21 mm, die des Spitzgriffes die Hälfte. Die Sensibilität der Fingerkuppen der linken Hand war mit 4 mm Stiftabstand einwandfrei, die der rechten Hand stellenweise auf 6 mm eingeschränkt. Der S.P.T. dauerte links 17 sec, "blind" 40 sec, rechts 25 sec, "blind" über 1 min.

Bei einer im 6. Lebensjahr vor 6 Jahren zweimal operierten Patientin (siehe Abb. 25 - 29) hatten die nagellosen Finger der rechten Hand nur zwei Phalangen, die Finger II und III dabei stark hypoplastische, winzige Endglieder ohne Interphalangealgelenk, so daß ein Beugedefizit dieser beiden Finger von 1 bzw. 2 cm entstand. Aus der Verbreiterung (ohne Vertiefung) der I. Zwischenfingerfalte mittels einer einfachen Z-Plastik zur Beseitigung einer Abduktionsbehinderung des Daumens resultierte eine mögliche Daumenabduktion von immerhin 40 gegenüber 50 Grad der anderen Hand. Die Trennung der voroperierten Finger III und IV mit einem dorsalen rechteckigen Lappen und zwei rechteckigen Lappen distal davon, einer dorsal, der andere volar, und der Verwendung von Spalthauttransplantaten am IV. Finger ergab eine aktiv mögliche Fingerspreizung von 30 gegenüber 40 Grad an der anderen Hand. Die beiden besonders stark hypoplastischen Finger II und III



Abb. 25 und 26. D. H., Archiv-Nr. 184203, präoperativ,
periphere Hypoplasien rechte Hand.

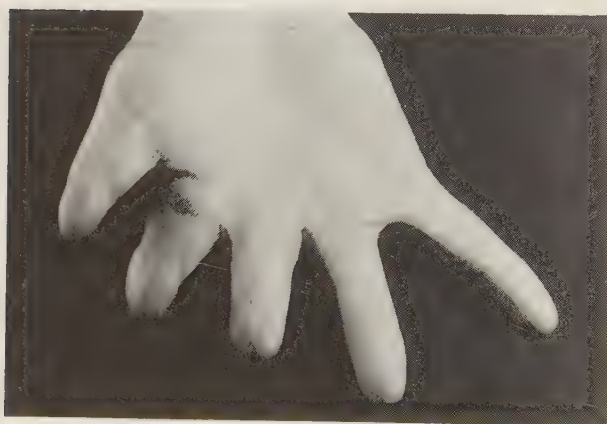


Abb. 27 und 28. Dieselbe Pat. wie in Abb. 25 und 26,
postoperativ nach 6 Jahren.



Abb. 29. Dieselbe Pat. wie in Abb. 27 und 28.

wurden mit einer doppelten Z-Plastik und einem weiteren großen dreieckigen Lappen am Zeigefinger getrennt. Nur am III. Finger wurde ein Vollhauttransplantat (vom Unterarm) benötigt. Die Fingerspreizung ergab hier ebenfalls 30 gegenüber 40 Grad. Der Daumen konnte bis zum V. Finger opponiert werden. Die Greiföffnungskapazität betrug 9 cm. Die grobe Kraft war rechts insgesamt geringer: Faustschluß 0,4 (andere Hand 0,8) bar, Daumenopposition 1,3 (1,7) mm, Spitzgriff 0,8 (1,2) mm. Die Sensibilität betrug 4 mm, auf der Volarseite der kurzen Finger II und III rechts 6 - 8 mm, was dem volaren Grundgliedbereich der anderen Finger entsprach. Der S.P.T. ergab rechts 14 sec, "blind" 24 sec gegenüber 8 sec bzw. 14 sec.

Ein Patient hatte Hände, deren sämtliche Langfinger mit Ausnahme von D V links durch Akrosyndaktylien im distalen Bereich zu seltsamen Gebilden ohne Fingernägel verschmolzen waren. Die eigentlichen Endphalangen fehlten ganz, die Mittelphalangen waren mehr oder weniger stark reduziert. Hier wurden

in drei Operationen vor 2 Jahren im 6. Lebensjahr die Strahlen II links, IV und V rechts ohne Hauttransplantationen ausgelöst. Der IV. Finger wurde mit einem dreieckigen radial gestielten dorsalen Lappen und einem gegenläufigen auf der Volarseite sowie einem weiteren ulnar gestielten dreieckigen Lappen im Bereich dieses Fingers ausgelöst. In einer weiteren Operation vor einem Vierteljahr wurde die Interdigitalfalte II/III mittels zweier gegenläufiger Lappen und Spalthauttransplantation vertieft. Die Fingerspreizungswerte waren links zwischen dem noch aus II. und III. zusammengesetzten Strahl und dem IV. Finger 15 Grad, zwischen D IV/V 40 Grad, auf der anderen Seite D II/III 10, D III/IV 20, D IV/V 15 Grad. Die Daumenabduktion betrug links 70 und rechts 40 Grad. Der Spitzgriff funktionierte einwandfrei. Die Greiföffnungskapazität war links 9 cm, rechts 7,5 cm. Die Daumenoppositions kraft war rechts mit 1,8 mm gegenüber links 1,4 mm stärker. Faustschluß und Spitzgriff konnten nicht gemessen werden. Die verschmolzenen Finger II und III links hatten ein Beugedefizit von 1,5 cm, die Finger II und V rechts eines von 2 bzw. 1 cm. Die Sensibilität konnte 4 - 6 mm Abstand unterscheiden, am Bürzel der Fingerenden II und III links nicht einmal 10 mm. Der S.P.T. dauerte sehend beidseits 13 sec, "blind" links 29 sec und rechts 36 sec. Die Finger II/III links und rechts und der Finger IV rechts waren kühler als die übrigen Finger und etwas zyanotisch.

Bei einem anderen Patienten wurden vor 5 Jahren im 2. Lebensjahr in zwei Operationen die nur aus zwei Phalangen bestehenden Finger II, III und IV der rechten Hand, die durch Akrosyndaktylien miteinander verbunden waren, scharf getrennt und die Defekte mit Spalthaut gedeckt, und genauso die stark hypoplastischen Finger III und IV links getrennt, wobei die Defekte mit einer gestielten Haut von einem Haut-Fett-Bürzel gedeckt wurden, das von einer Schnürfurche am III. Finger gebildet wurde und einen Nagel trug. Die Fingerabduktionen betrugen bei der Nachuntersuchung links 60, 10, 10, 30 Grad, rechts 50, 15, 10, 30 Grad. Am III. Finger links bestand ein Beugedefizit von 2 cm (Gelenkhyoplasie), in den Endgelen-

ken der Finger V links und IV rechts ein Streckdefizit von 30 Grad (postoperative Kontraktur ?). Die Greiföffnungskapazität lag bei 9 cm beidseits. Die grobe Kraft betrug beim Faustschluß unter 0,1 bar, bei der Daumenopposition 0,7 mm links bzw. 0,6 mm rechts, und beim Spitzgriff 0,4 bzw. 0,35 mm. Die Prüfung der Sensibilität war hier nicht quantifizierbar. Der S.P.T. brachte die Ergebnisse links 12 sec, "blind" 20 sec, rechts 11 bzw. 19 sec.

Einer Patientin wurden die Stummel der Finger IV und V der rechten Hand entfernt. Im 2. bzw. 3. Lebensjahr fanden vor 2 bzw. 1 Jahr zwei Operationen statt, bei denen die Finger II und III beider Hände voneinander getrennt wurden. Links bestand eine Hautbrücke isoliert im Bereich der Mittelglieder, die einfach scharf durchtrennt wurde; zum Decken der Hautdefekte wurde Vollhaut von einem Bürzel über dem Grundglied der II. Zehe verwendet. Rechts bestand im Grundgliedbereich beider Finger eine proximale Syndaktylie und deutliche kutane Höcker. Wegen der Gefahr der postoperativen Minderdurchblutung wurden sie nicht beseitigt. An den Fingern II und III wurde bei der Untersuchung links ein Beuge-defizit von 2 und 2,5 cm, rechts von 1 und 1,5 cm festgestellt, ebenso ein Streckdefizit im proximalen Interphalangealgelenk von 30 Grad links. Der linke Daumen konnte die Fingerspitzen der Finger II und III wegen der Aplasie der Fingergelenke nicht erreichen. Der Finger III rechts war um 60 Grad radial deviiert (Operationsfolge ?). Die Fingerabduktionen betrugen (von D I bis D V bzw. D III) links 50, 15, 20, 25 Grad, rechts 60 und 20 Grad. Die Greiföffnungskapazität lag links bei 9 cm, rechts bei nur 7,5 cm. Von der Grobe-Kraft-Prüfung konnte nur die Daumenoppositions-kraft gemessen werden mit links 0,9, rechts 0,7 mm. Die Sensibilitätsprüfung sowie der S.P.T. waren wegen des Alters des Kindes nicht durchzuführen.

Der nächste Patient (siehe Abb. 30 - 34) hatte an der rechten Hand an allen Langfingern deformierte Grundphalangen, stark hypoplastische Endphalangen und keine Mittelphalangen; die Endglieder waren durch Akrosyndaktylien miteinander ver-



Abb. 30. A. E., Archiv-Nr. 267641, rechte Hand präoperativ, Fingerhypoplasien, Akrosyndaktylien.

schmolzen. Der linke Unterarm war distal zirkulär 2 mm breit eingeschnürt. Beidseits befand sich eine atypische Vierfingerfurche, und über dem II. und III. ICR rechts parasternal war ein Systolikum zu hören. Durch die erste Operation wurde in der 7. Lebenswoche vor 2 Jahren die Schnürfurche beseitigt, indem die schnürenden Hautanteile exzidiert, die darunterliegende eingeengte Faszie mitgespalten und im Bereich der Inzisionsstelle multiple Z-Plastiken angebracht wurden. Die zweite Operation 7 Monate später diente zum Auslösen der rechten Fingerstrahlen. Der II. und III. Finger wurden noch nicht vollständig ausgeschält; bei ihnen wurden wie beim V. Finger Spalthauttransplantate eingesetzt. Der IV. Finger konnte primär verschlossen werden. Der Faustschluß der rechten Hand war jedoch nicht möglich.

Bei einem weiteren Patienten bestanden Akrosyndaktylien der Finger II - V rechts bei "Mittelgliedaplasie". In der ersten Operation im 11. Lebensmonat wurden vor 2 Jahren die einzel-



Abb. 31 und 32. Derselbe Pat wie in Abb. 30.

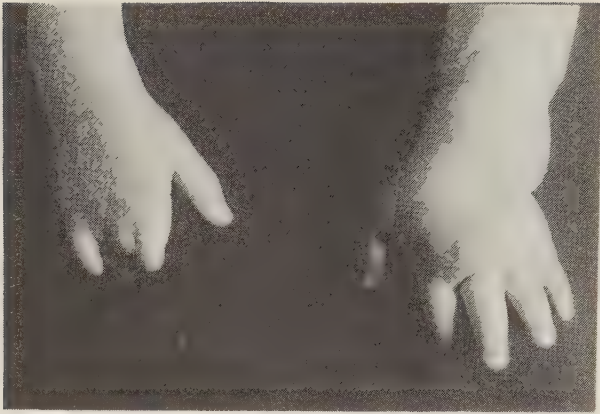


Abb. 33 und 34. Derselbe Pat. wie in Abb. 30, 31 und 32, postoperativ, rechte Hand 1 1/2 Jahre nach Auslösen der Finger, linker Unterarm 2 Jahre nach Schnürfurchenbeseitigung.

nen Fingerstrahlen der rechten Hand ausgelöst, indem die kutanen Syndaktylien einfach scharf durchtrennt wurden. In zwei weiteren Operationen wurden zuerst die Randstrahlen der linken Hand ausgeschält, dann die restlichen zwei Finger voneinander getrennt, wobei nur an der Ulnarseite des III. Fingers ein Spalthauttransplantat eingesetzt wurde, die anderen Defekte primär verschlossen werden konnten. Ein den Fingern gemeinsames Hautbürzel ohne Knochen-Knorpel-Kern an jeder Hand diente jeweils als Hautquelle. Infolge der Kürze der Finger bestand ein Beugedefizit aller Finger, höchstens links 1 - 1,5 - 2 - 1,5 cm, rechts 2 - 1 - 1,5 - 2 cm. Die Fingerabduktion mußte passiv vorgenommen werden und erbrachte die Werte links 60, 25, 20, 15 Grad, rechts 45, 30, 20, 30 Grad. Am proximalen Interphalangealgelenk des IV. Fingers rechts war eine Beugekontraktur von etwa 45 Grad entstanden.

Eine Patientin hatte neben Fehlbildungen am Schädel sog. amniotische Schnürringe am Rücken und an den Extremitäten. Die Tibia und das gesamte Fußskelett waren hypoplastisch, und der Unterschenkel um fast 180 Grad in den Oberschenkel mit eingeschlagen. Vor 2 Jahren wurden in einer Operation im 2. Lebensmonat die überschüssigen Hautareale abgetragen, und zwar im Bereich des rechten Unter- und Oberschenkels, des Rückens, des rechten Ellbogens und der gleichseitigen Hand im Daumenbereich und am Handrücken.

An den Händen eines weiteren Patienten fanden sich Schnürfurchen, und zwar links im dorsalen Grundgliedbasisbereich der Langfinger, wobei der Daumen und der Zeigefinger nur aus einem Grundglied bestanden, und rechts im dorsalen Grundgliedbereich der Langfinger bei Mittel- und Endgliedaplasie. Stattdessen befand sich distal dieser Schnürfurchen ein pflaumengroßer Tumor von hochroter Farbe und erhöhter Temperatur, der in der ersten Operation im 4. Lebensmonat vor 1 Jahr abgetragen wurde. Zugleich wurden die einzelnen Fingerstrahlen aus der Löffelhand ausgelöst, so daß die aus Grundgliedern bestehenden Finger im Grundgelenk einzeln beweglich wurden. Fingernägel waren nicht vorhanden. Die Histologie fand bei dem Tumor nicht nur eine deutliche Vaskularisierung

mit vereinzelt arteriovenösen Anastomosen im Bindegewebe, sondern auch entzündliche Infiltrate perivaskulär. Die Schnürfurchen der linken Hand wurden in der zweiten Operation im 13. Lebensmonat mit multiplen Z-Plastiken beseitigt; die Beugeseite brauchte nicht eröffnet zu werden. Es konnten wegen des Alters des Kindes nur die Fingerabduktionen von 70, 30, 40, 30 Grad beidseits und die Greiföffnungskapazität von 4 cm ermittelt werden. Der linke Zeigefinger war zyanotisch.

Ein Patient wies noch eine Syndaktylie D IV/V rechts auf, nachdem bereits vor 1972 Schnürfurchen im Grundgelenksbereich aller Langfinger korrigiert worden waren. Am linken Fuß fehlte die Großzehe, am rechten war sie mit der nächsten Zehe verwachsen, beidseits waren Schnürfurchen. Der V. Finger rechts, der nur aus einem Grund- und Endglied bestand und verdeckt war, besaß nur eine rudimentäre Beugesehne und kein eindeutiges Gefäßnervenbündel, wie sich bei der Operation im 13. Lebensjahr vor 8 Jahren herausstellte; darum wurde er reseziert und das V. Metacarpale etwas abgeschrägt. Der IV. Finger rechts hatte nur ein Grund- und ein Endglied, das nach radial abgekippt und verdreht war. Obwohl mit Ausnahme des rechten Zeigefingers und des linken V. Fingers alle Langfinger hypoplastisch waren, zeigte sich als Langzeitergebnis eine erstaunlich gute Gebrauchsfähigkeit der Hände: Nur der IV. Finger rechts war noch hakenförmig gekrümmt und im Grundgelenk wenig beweglich. Sonst gab es kein Beuge- oder Streckdefizit. Die Fingerabduktionswerte lagen bei links 60, 40, 25, 25 Grad, rechts 60, 35, 20 Grad. Die Finger III und IV waren zyanotisch und kälter. Der Narbenbereich zeigte hier starke Verhornung. An den Fingerkuppen II und III konnten zwei Stifte im Abstand von 4 mm unterschieden werden, am IV. Finger dagegen nicht einmal im Abstand 10 mm. Der Spitzgriff war tadellos auszuführen. Die Greiföffnungskapazität lag bei 9 cm. Der Faustschluß erfolgte mit 0,9 bar links, 1,0 bar rechts, der Spitzgriff mit 4,0 mm links und 3,9 mm rechts, die Daumenopposition mit 5,0 mm links und 5,8 mm rechts. Der S.P.T. erbrachte mit links 10 sec und "blind" 22 sec, mit

rechts 9 sec und "blind" 17 sec gute Werte.

Bei einem weiteren Patienten hatten die Finger II, III und IV ein sich distal verjüngendes Grundglied und ein winziges Endglied, und sie waren gänzlich verschmolzen. Der Daumen der linken Hand, ebenso die Finger IV und V der rechten Hand waren hypoplastisch und hatten nur ein Grundglied. In der vor 4 Jahren im 2. Lebensjahr stattgefundenen Operation wurde der II. Strahl, der keine Beugesehne und kein Gefäßnervenbündel hatte, aus dem linken Konglomerat gelöst, und der Hautdefekt mit einem Vollhauttransplantat vom linken Oberschenkel gedeckt. Kleine, durch Schnürfurchen entstandene erbsgroße Appendices wurden reseziert und eingeebnet. Am linken Unterschenkel befand sich ein durch eine amniotische Schnürfurche verursachter nekrotischer Weichteiltumor.

Von den Fingern II - V links und II - IV rechts eines weiteren Patienten waren nur die Grundglieder und hypoplastische Endglieder erhalten. Das Nagelbett fehlte diesen Fingern. Rechts wurden im 4. Lebensjahr die miteinander im Grundglied verwachsenen Finger III und IV plastisch, also mit Spalthauttransplantation getrennt. Ein Jahr später wurden dann die Finger II - V getrennt. Dazu wurde nur im Bereich des IV. Fingers radial und ulnar Spalthaut benötigt; die "Wunden" der anderen Finger konnten primär verschlossen werden. Da die Endglieder des II. und III. Fingers eine ulnare Deviation aufwiesen, wurde eine temporäre Kirschnerdrahtarthrodese zur Redressierung angelegt.

5. HYPOPLASIIEN UND APLASIIEN VON FINGERGELENKEN

5.1. Definitionen

Die Gelenkhypo- und -aplasien (POL), englisch symphalangism (CUSHING), manifestieren sich als angeborene Strecksteifen. Sie treten isoliert oder in Kombination mit anderen Fehlbildungen auf, wie Ektromelien, Symbrachydaktylien, partiellem

Riesenwuchs, innerhalb des Apert-Syndroms, gelegentlich auch Syndaktylien, Spalthänden, Polydaktylien u. a.

Die palmare und dorsale Hautfältelung fehlt über dem hypo- oder aplastischen Gelenk. Der betroffene Finger kann sich im Laufe des Wachstums geringfügig verkürzen.

Bei der Gelenkhypoplasie besteht noch ein Gelenkspalt, jedoch mit nahezu planen Gelenkflächen (Amphiarthrose).

Bei der Aplasie kommt es zu Synarthrosen in Form von Syndesmosen oder Synchronosen, die noch im Kindesalter zur Synostose werden. Die Elastizität des hyalinen Knorpels der Synchondrose kann eine Gelenkbewegung vortäuschen. Im Röntgenbild weisen eine mehr oder weniger stark ausgeprägte Unregelmäßigkeit der äußeren Knochenkontur in der Zone der abgebrochenen Gelenkentwicklung auf eine Hypo- oder Aplasie des Gelenkes hin. Da eine Synostosierung eines solchen Gelenkspalts vor dem Schluß der Epiphysenfugen erfolgt, kann die Epiphysenfuge als Gelenkspalt fehlgedeutet werden (1).

5.2. Vorkommen und Entstehen

Gelenkhypo- und -aplasien finden sich fast immer nur an den Mittelgelenken, seltener Endgelenken der Langfinger. Oft sind die Erscheinungen an beiden Händen symmetrisch. Am häufigsten und stärksten ist der Kleinfinger betroffen, in Ausnahmefällen beide Interphalangealgelenke oder die Grundgelenke oder Daumengelenke.

Isolierte Formen treten sporadisch auf oder werden unregelmäßig autosomal dominant mit unterschiedlicher Penetranz vererbt.

An anderen Fingerstrahlen oder bei Angehörigen häufen sich Brachymesophalangien oder Brachytelephalangien, Doppel-epiphysen und Assimilationshypophalangien.

In der Ontogenese entstehen die Fingergelenke aus einer sog. Intermediärzone zwischen zwei Vorknorpelkernen der primitiven Skelettanlage. Bei den Gelenkhypo- und -aplasien wird die Gelenkentwicklung in der mesenchymalen Intermediärzone vorzeitig abgebrochen. Fehlt die Intermediärzone bei einer Gelenkagenesie, spricht man von Biphalangie, bei der anstelle zweier Phalangen nur eine längere Phalanx mit einem diaphysären Ossifikations-

zentrum und einer kernhaltigen Epiphyse entsteht (1).

5.3. Operation

Nur in Ausnahmefällen können Beugeosteotomien in Erwägung gezogen werden, natürlich erst nach Abschluß des Längenwachstums. Die günstigste Gebrauchsstellung ist im Endgelenk ein Winkel von etwa 10 - 20 Grad, im Mittelgelenk von 30 - 50 Grad, kleinfingerwärts zunehmend gebeugt (1).

5.4. Erlanger Patientengut

Isolierte Fälle von Gelenkhypo- und -aplasien traten nicht auf. Zu den kombinierten Fällen siehe die Einzelfallbeschreibungen unter den jeweiligen Fehlbildungsformen.

6. GELENKDYSPLASIEN

6.1. Definition

Gelenkdysplasien sind Bildungsfehler der knorpelig-knöchernen und der ligamentär-capsulären Gelenkanteile mit einer Beeinträchtigung der Stabilität dieses Gelenkes. Klinisch äußert sich diese Fehlbildung durch Überstreckbarkeit, seitliche Aufklappbarkeit, Verschieblichkeit der Gelenkkörper gegeneinander in Subluxations- und Luxationsstellungen.

Gelenkdysplasien treten isoliert auf, in Kombination mit verschiedenen Handfehlbildungen wie Spalthänden, Symbrachydaktylien, Poly- und Oligodaktylien u. a., oder im Rahmen von enchondralen Dysostosen oder allgemeiner Bindegewebsschwäche wie beim Marfan- oder Ehlers-Danlos-Syndrom (1).

6.2. Ätiologie und Lokalisationen

Die Ätiologie und Pathogenese ist unklar, die Erscheinungsformen und Lokalisationen uneinheitlich.

6.3. Operation

Neben den konservativ-technischen Verfahren z.B. mit Schienen gibt es die Möglichkeit, das Gelenk mit verschiedenen operativen Verfahren zu stabilisieren. Am einfachsten und sichersten ist die Arthrodesen. Bei den anderen zahlreichen Verfahren einer tendo- myoplastischen Stabilisierung (BLAUTH, BUNNELL, EDGERTON, HOHMANN, WITT) oder einer Chondrodesen (BLAUTH)

fehlen Langzeitergebnisse. So können die Kapsel gerafft, die Bandführung der Kapsel durch freie Sehnen transplantate oder durch Versetzung von Muskeln verstärkt werden (1).

6.4. Erlanger Patientengut

Es sind keine Fälle von Gelenkdysplasien bekannt.

7. NUMERISCHE VARIATIONEN

7.1. Definition und Einteilung

Die numerischen Variationen stellen Fehlbildungen dar, bei denen die fünf Fingerstrahlen in der Zahl entweder vermehrt oder vermindert sind. MÜLLER (14) zeigt, daß im Fall einer Störung der Breitendifferenzierung der Skelettanlage die Anatomie des betroffenen Abschnittes gleich sein kann, gleichgültig, ob es sich um eine Aufspaltung (Polydaktylie) oder Verschmelzung (Oligodaktylie) von Fingerstrahlen handelt. Anhand der schematischen Wiedergabe der jeweiligen Röntgenbildausschnitte zweier Patienten aus der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen-Nürnberg möge dies verdeutlicht werden (siehe Abb. 35).

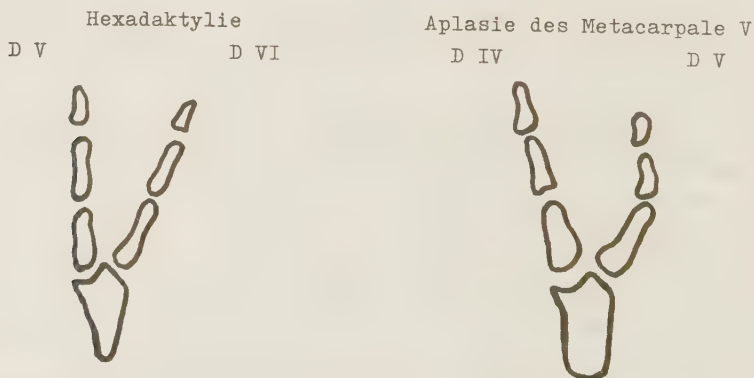


Abb. 35. B. B., Archiv-Nr. 183524, und H. S., Archiv-Nr. 172633.

MÜLLER stellt daher eine teratologische Reihe auf und legt sie mit seinem "Bild der Gabel bei Doppelung und Verschmelzung von Strahlen" dar (siehe Abb. 36).

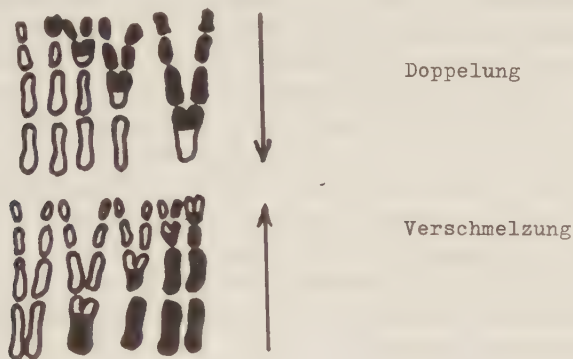


Abb. 36. Bild der Gabel.

Diese Fehlbildungen reichen bei den Polydaktylien von der Verdoppelung der Endglieder bei noch teilweiser proximaler Synostose bis zur Ausbildung zweier vollständiger Fingerstrahlen, bei den Oligodaktylien von der nach distal offenen Gabel zweier proximal verschmolzener Metacarpalia bis zur vollständigen Vereinigung zweier Fingerstrahlen, also dem Bild der Strahlenaplasie. Meist ist der eine Teil der Gabel kleiner als der andere.

Die numerischen Varianten können kombiniert sein mit kutanen Syndaktylien, Dislokationen, Hypo- und Aplasien einzelner Strahlenelemente und Mehrfachteilungen (metrische Variationen) (1).

Die teratologische Reihe der Polydaktylie des Daumens geht von einer Verbreiterung und Verplumpung der Endphalanx und einem gemeinsamen, aber bereits gegliederten Nagel über Gabelungen der End- oder Grundphalangen (Y-Daumen) bis zu Doppelungen einschließlich des Metacarpale I. Ein Partner ist meist hypoplastisch, manchmal auch dreigliedrig, und oft

durch eine kutane Syndaktylie mit dem anderen verbunden. Auch Dreifachbildungen des Daumens sind beobachtet worden.

Auch bei den Doppelungen des ulnaren Randstrahls gibt es alle Übergänge von der verdoppelten Endphalanx bis zur Verdoppelung des kleinen Fingers. Manchmal befindet sich auf der Ulnarseite des kleinen Fingers in Höhe des Grundgelenkes ein Weichteilanhängsel, das gar keine oder ein bis zwei kleine Skelettelemente enthält und in keiner Gelenkverbindung zum Kleinfinger steht. Oft besteht der ulnarseitige Partner nur aus zwei Phalangen. Das Metacarpale V kann zwei fast rechtwinklig zueinander stehende Gelenkflächen für die Grundglieder des verdoppelten Strahls aufweisen, die sich dann in einer gemeinsamen Gelenkkapsel befinden, oder das Metacarpale ist nach distal offen gegabelt und endet in zwei voneinander unabhängigen Metacarpophalangealgelenken.

Doppelungen an den radialen und ulnaren Randstrahlen kommen gelegentlich gleichzeitig vor. Solche an den Binnenstrahlen sind seltener; meist sind sie in Weichteilbrücken zwischen den benachbarten Fingern eingebettet.

Ganz selten treten spiegelbildliche Verdoppelungen der ganzen Hand (Dicheirie) auf, oder solche von ulnaren Anteilen bei Ulnaverdoppelungen (und meist auch Radiusaplasie). In der Literatur (STEIN/BETTMANN, zit. nach 4) ist sogar ein Fall beschrieben, bei dem der rechte Arm doppelt so groß war, 3 Radii und 3 Ulnae enthielt und 3 Hände sowie zwei rudimentäre Finger einer 4. Hand hatte.

Die Beuge- und Strecksehnen, ebenso die Nerven und Gefäße teilen sich in Höhe der Gabelung auf und gehen zu den jeweiligen Strahlen. Die häufig atrophische (meist Daumen- und Kleinfingerballen-) Muskulatur setzt an der Außenseite der Fingergabel an.

Sogenannte Vierfingerhände können erhebliche Anomalien von Muskeln, Sehnen, Gefäßen und Nerven aufweisen.

Manchmal werden die Metacarpalarterien von sogenannten Nervenringen umschlossen.

Die Rückbildungen des Daumens sind wegen der frühen Auslösung aus der primitiven Handplatte nicht durch eine Verschmelzung mit dem Zeigefingerstrahl gekennzeichnet, sondern durch eine von proximal nach distal zunehmende Hypo- und Aplasie von Skelett- und Weichteilen. Nach MÜLLER teilt BLAUTH (1) die Daumenhypoplasien in vier Schweregrade ein:

Hypoplasie I. Grades: Der Daumenstrahl ist verschmächtigt. Der Musculus abductor pollicis brevis und der Musculus opponens pollicis sind hypoplastisch. Die Handfunktion ist höchstens leicht beeinträchtigt.

Hypoplasie II. Grades: Der ganze Daumen ist stärker hypoplastisch. Die ganze Thenarmuskulatur ist mangelhaft ausgebildet. Die Funktion des Daumens ist außerdem durch eine Einengung der Kommissur, durch eine Adduktionskontraktur des Daumens und durch Dysplasien vor allem des Daumengrundgelenkes eingeschränkt. Auch mit Anomalien von Nerven, Gefäßen und Muskeln ist zu rechnen.

Hypoplasie III. Grades: Der Daumen ist stark verkümmert. Das Metacarpale I ist partiell aplastisch. Die Thenarmuskulatur fehlt fast vollständig. Nerven und Gefäße sind stark hypoplastisch. Die Gelenke sind in hohem Maße dysplastisch.

Hypoplasie IV. Grades: Das Daumenrudiment ist nur durch einen schmalen, gefäß- und nervenführenden Weichteilstiel lose mit der Hand verbunden (Pendeldaumen) oder auch zusätzlich mit dem Zeigefingergrundglied durch eine Syndaktylie. Das Metacarpale I fehlt ganz.

Aplasie: An der Vierfingerhand fehlt der Daumen vollständig. Die "Oligodaktylien" des Daumens sind oft mit Radiusdysplasien gekoppelt.

Die Rückbildungen an den Langfinger-Strahlen zeigen die gleichen Gabelungsercheinungen wie die Polydaktylien. Außer bei den Spalthänden kommen Oligodaktylien der Binnenstrahlen so gut wie nicht vor. Aplasien des IV. und V. Fingerstrahls, seltener nur des V., finden sich häufig zusammen mit Ulnadysplasien und Gabelungsformen des randständigen Mittelfingers. Löffelhände mit Oligodaktylien (auch Daumenaplasien) und mehrfachen Synostosen entstehen wohl dadurch, daß Störungen

im Weichteilblastem sekundär die Differenzierung der Skelettanlage behindern (14, 1).

7.2. Ätiologie und Lokalisation

Der Erbgang der Polydaktylien ist autosomal dominant, derjenige der Oligodaktylien uneinheitlich (7). Die Polydaktylie gehört mit zu den häufigsten Handfehlbildungen (Bei Negern ist sie ungefähr zehnfach häufiger als bei Weißen.). Die beiden Randstrahlen sind sowohl bei Poly- wie auch bei Oligodaktylien am häufigsten betroffen (1).

7.3. Operation

Mit den Operationen sollte im 3. - 5. Lebensjahr begonnen werden, so daß die Behandlung bis zum Schulbeginn abgeschlossen ist.

Der hypoplastische Partner einer Polydaktylie wird unter Belassen von ausreichend Haut zur Deckung des Hautdefekts und unter Präparation der palmaren Gefäße und Nerven zur Schonung derselben vom belassenen Partner amputiert.

Bei Gabelungen muß nach Resektion des einen Partners die früher gemeinsame, nun zu weite Gelenkkapsel gerafft werden, und das verbreiterte Gelenkköpfchen verschmälert und geglättet werden, beim Metacarpale bis unter das Niveau der restlichen Diaphyse, um eine auffällige, im Laufe des Wachstums sich verstärkende Auftreibung zu vermeiden.

Nach der Entfernung eines überzähligen Binnenstrahls muß oft das gemeinsame Metacarpale durch eine Teilresektion, Korrekturosteotomie und Fixation an das nächste mitbehandelt werden. Sind beide Partner einer Poly- oder Oligodaktylie-Gabel hypoplastisch, ist der schwierige Versuch einer operativen Vereinigung der Amputation vorzuziehen. Die etwaige Mitresektion von Gelenkabschnitten bei den erforderlichen Osteotomien führt zu einem Verlust der Beweglichkeit, soweit nicht schon präoperativ Gelenkdysplasien und -hypoplasien vorliegen. Wegen der Gefahr der Epiphysenschädigung darf ein solcher Eingriff erst im zweiten Lebensjahrzehnt vorgenommen werden.

Syndaktylien werden so, wie im entsprechenden Kapitel erwähnt, behandelt. Bei Akrosynostosen müssen die Endglieder gespalten und die nun entstandenen Seiten des ursprünglich gemeinsamen

Fingernagels reseziert werden. Bei Löffelhänden und ebenso bei funktionslosen, störenden Fingerrudimenten soll schon im 1. - 2. Lebensjahr operiert werden.

Hypoplastische Daumen I. und leichtere Formen II. Grades werden durch Vertiefung und Verbreiterung der Daumenkommissur (siehe 3.3.) und nachfolgender Opponensplastik oder Stabilisierung des Daumengrundgelenks in ihrer Funktion verbessert. Alle höhergradigen Hypoplasien und die Aplasie des Daumens werden mit der Zeigefingerpollizisation behandelt (1).

Die beiden zur Verfügung stehenden Methoden von BUCK-GRAMCKO (3, 1966, 1968) und von BLAUTH (1, 1967, 1969, 1970, 1972) unterscheiden sich praktisch nur durch die Schnittführung und liefern beide in der Regel gute Ergebnisse. Im folgenden soll nun die Methode nach BUCK-GRAMCKO erläutert werden (3).

Wichtig sind die 4 Prinzipien der Operation:

- a) der neurovaskuläre Stiel
- b) die Anpassung des Skeletts unter Erhaltung des Zeigefingergrundgelenkes
- c) die muskuläre Stabilisierung
- d) die Hautinzision

Zu a) Von dem Gefäßnervenbündel zwischen Zeige- und Mittelfinger muß die Arterie zur radialen Seite des Mittelfingers ligiert und der gemeinsame Nerv in zwei Teile für die beiden Finger aufgetrennt werden. Manchmal findet sich ein Nervenring um die Arterie, der ebenfalls sorgfältig aufgespalten werden muß. Wenn die radiale Arterie des Zeigefingers fehlt, reicht die Versorgung über die einzige Arterie aus. Auf der dorsalen Seite muß mindestens eine der großen Venen erhalten werden.

Zu b) Von der Länge des Zeigefingers hängt es ab, ob nur die Basis des II. Metacarpale - bei normaler Länge des Zeigefingers - oder auch noch der Kopf - bei kurzen Zeigefingerphalangen - erhalten werden muß. Im letzteren Fall wird der Kopf des Metacarpale mit einem oder zwei Kirschnerdrähten an die Basis fixiert. Der Kopf wird nun an die Gelenkkapsel und die Knochen des Karpus mit einer scharfen Nadel angenäht. Um die wegen der großen Beweglichkeit im Metacarpophalangealgelenk sonst ent-

stehende Überstreckung im späteren Daumensattelgelenk zu vermeiden, wird das Metacarpalköpfchen um etwa 70 - 80 Grad so gedreht, daß die palmare Seite nach proximal zu liegen kommt und das Grundglied - vom Metacarpalköpfchen aus betrachtet - sich in einer Überstreckungsstellung befindet. Der Zeigefinger muß um seine Längsachse anfangs um ungefähr 160 Grad gedreht werden, so daß er nach dem Vernähen von Muskeln und Haut um ungefähr 120 Grad gedreht ist und später eine gute Opposition ermöglicht. Zugleich soll sich der Zeigefinger in einer Abduktionsstellung von etwa 40 Grad zur Hohlhand befinden. Zu c) Die Stabilität ist für die Funktion des Daumens wichtiger als die Beweglichkeit.

Die Beugesehnen brauchen nicht gekürzt zu werden, weil sie sich in wenigen Monaten von selbst dem gekürzten Strahl anpassen.

Die strecksehne des M. extensor digitorum communis wird in Höhe der Grundgelenke durchtrennt und das proximale Ende nach der Metacarpalresektion an die Basis der früheren Grundphalanx, jetzt des ersten Metacarpale angenäht als neuer M. abductor pollicis longus. Die Sehne des M. extensor indicis proprius, der den neuen M. extensor pollicis longus ergibt, wird verkürzt und durch eine End-zu-End-Anastomose wieder zusammenge-näht.

Die beiden Mm. interossei des Zeigefingers werden von ihrem Ansatz am Grundglied und den beiden lateralen Zügeln der Dorsalaponeurose gelöst, die über die Länge des Grundglieds vom mittleren Band abgespalten worden sind, und von ihrem Ursprung vom Metacarpale mobilisiert. Nun werden die lateralen Zügel durch die jeweils distalen Enden der beiden Muskeln und in Form einer Schleife wieder nach distal gezogen und vernäht. Der erste M. interosseus palmaris wird so der neue M. adductor pollicis, und der erste M. interosseus dorsalis der neue M. abductor pollicis brevis.

Zu d) An der radialen Seite der Hohlhand wird ein S-förmiger Schnitt angelegt, der in einen ovalären Schnitt um die Basis des Zeigefingers mündet. Wegen der Mm. interossei ist ein dorsaler Längsschnitt über dem Zeigefingergrundglied erforder-

lich. Um den neuen Daumenballen zwischen den Wundrändern des früheren Zeigefingergrundglieds mit Haut zu decken, muß ein dorsoradialer Hautlappen gebildet werden, da ein direkter Verschuß nicht möglich ist.

Die Nachuntersuchung bis zu 12 Jahren nach 100 solcher Operationen an 73 Patienten brachte vorwiegend gute Ergebnisse, wenn auch die Abduktion in ihrem Ausmaß und der Kraft schwankte, je nach der Kraft des Streckmuskels, der Stellung des Metacarpalköpfchens, des Gebrauchs des Daumens und der Behinderung durch andere Handfehlbildungen. In einem Fall führte das Fehlen der palmaren Arterien und eine postoperative Thrombose der Metacarpalarterie zur Nekrose und zum Verlust des Daumens. Bis die volle Einsatzfähigkeit des neuen Daumens erreicht war, dauerte es etwa 2 Jahre. Für das günstigste Operationsalter hält BUCK-GRAMCKO das 1. Lebensjahr (3).

7.4. Erlanger Patientengut

Es wurden insgesamt 45 Patienten mit 56 numerischen Variationen beobachtet. Das Operationsalter reichte von 1 Tag bis zu 16 Jahren. Das Verhältnis männlich zu weiblich betrug 29 : 16 = 1,8 : 1.

7.4.1. Polydaktylien

Am häufigsten waren die Verdoppelungen des Daumenstrahls mit 22 an der Zahl, stets einseitig auftretend.

In 8 Fällen war nur das Daumenendglied verdoppelt, 2 davon mit je einem kleineren radialseitigen Partner, der eine etwas, der andere deutlich hypoplastisch. Bei den restlichen 6 Fällen war der Partner etwa gleich groß, ohne daß eine Verbreiterung der Grundphalangen sicher nachgewiesen werden konnte.

Doppelbildungen sowohl des Daumengrund- wie des -endgliedes lagen in 11 Fällen vor.

In weiteren 3 Fällen gab es Besonderheiten: einmal war nur ein radiales zusätzliches Grundgliedrudiment vorhanden, das einen kleinen Knochen-Knorpel-Kern enthielt, einmal ein radialseitiger dreigliedriger Partner, vom anderen ganz getrennt, und einmal eine Doppelbildung des Daumens mit einem verbreiterten Metacarpale I, einem Y-förmig gespaltenen Grundglied und zwei Endgliedern vorhanden.

Mit Ausnahme von 6 Fällen waren die überzähligen Strahlen mit dem benachbarten durch eine mehr oder weniger vollständige Syndaktylie kutan verbunden.

An Kombinationen mit anderen Fehlbildungen fanden sich 1 dystopes Knorpelgewebe am Hals und 1 Hautzipfel am Ohr. Die zusätzlichen Strahlen wurden zur Amputation ovalär umschnitten und die knöchernen Teile einschließlich eventueller Epiphysen ausgehülst. Zu locker erscheinende Gelenkkapselanteile wurden gerafft. Leider konnte der zurückbleibende verdickte Partner wegen der Gefährdung der Epiphysen oft nicht verschmächtigt werden, so daß Umfangdifferenzen von bis zu 12 mm (bei einem 9-jährigen Jungen) über dem Grundgliedbereich gegenüber der anderen normalen Hand festgestellt wurden. 17 Patienten konnten nachuntersucht werden, wobei die Operation in 1 Fall 3 Jahre, in jeweils 2 Fällen 1, 4, 5, 6, 7 Jahre und in jeweils 3 Fällen 2, 8 Jahre zurücklag. Der bei der Operation jüngste Patient war damals 3 1/2 Monate alt, der Älteste fast 6 Jahre.

Die aktiv mögliche Daumenabduktion betrug in einem Fall etwa 35 Grad, in einem anderen 40 Grad und in den übrigen Fällen über 50 Grad. Nie war sie mehr als 20 Grad gegenüber der anderen normalen Seite eingeschränkt; in 10 Fällen war sie seitengleich, in 3 Fällen sogar auf der betroffenen Seite geringfügig besser.

Die Daumenoppositions kraft war in zwei Fällen 0,8 mm stark (Alter bei der Untersuchung 3 Jahre, andere normale Hand 0,7 mm). In dem einen Fall war die aktive Beugung im Endgelenk mit 20 gegenüber 70 Grad stark eingeschränkt, die im Grundgelenk fast seitengleich, wo der Partner abgetragen worden war. Die übrigen Werte waren besser als an der anderen Hand. Im zweiten Fall, einer Endgliedverdoppelung, waren die Beugungen im Grund- und Endgelenk jeweils um 40 Grad gegenüber 60 Grad möglich. Das Endglied war um 40 Grad nach radial deviiert.

Bei einem Patienten, der zum Zeitpunkt der Untersuchung 4 Jahre alt war, war der Unterschied zur anderen Seite deutlich: 0,7 gegenüber 1,0 mm Daumenoppositions kraft; 0,5 gegenüber

0,8 mm Spitzgriff-Kraft; aktive Beugung im Endgelenk maximal 40 gegenüber 90 Grad, im Grundgelenk 60 gegenüber 80 Grad. Hier lag eine ulnare Deviation des Endglieds von 40 Grad vor, weil ausnahmsweise wie noch in einem anderen Fall der ulnare Partner im Grundglied amputiert worden war. Der S.P.T. ergab jedoch mit 13 und "blind" 44 sec gegenüber 14 bzw. 44 sec seitengleiche und gute Ergebnisse.

Bei einem anderen Patienten mit einer ehemaligen Endgliedverdoppelung konnte das geringfügig nach radial deviierte Endglied nur um 50 gegenüber 80 Grad gebeugt werden, das Grundglied dagegen beidseits um 70 Grad.

In einem weiteren Fall, wie in den folgenden eine Grundgliedverdoppelung, - der Junge war 9 Jahre alt und vor 8 Jahren operiert worden - war die grobe Kraft eingeschränkt mit 1,6 gegenüber 1,9 mm Daumenopposition, 1,0 gegenüber 1,2 mm Spitzgriff. Im Grundgelenksbereich bestand ein Höcker, so daß der Grundgliedumfang 7 cm gegenüber 5,8 cm ausmachte.

Die grobe Kraft war vermindert mit 1,4 gegenüber 1,7 mm Daumenopposition, 0,9 gegenüber 1,1 mm Spitzgriff bei einem vor 7 Jahren operierten und ebenso alten Jungen. Das Endgelenk war fast unbeweglich und in 30-Grad-Beugestellung kontrahiert.

In weiteren zwei Fällen (1. Fall siehe Abb. 37 und 38) war die Beugung des Daumens eingeschränkt, im Endgelenk einmal mit 40 gegenüber 70 Grad, das andere Mal mit 30 gegenüber 50 Grad, im Grundgelenk im ersteren Fall mit 10 gegenüber 20 Grad. Das Endglied war hier um 15 Grad, im zweiten Fall um 30 Grad radial deviiert.

Nach Amputation eines radialen Grundgliedrudiments vor 4 Jahren bei einem zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 5 Jahre alten Jungen zeigte die befallene Hand im S.P.T. eine Funktionsminderung mit 17 sec, "blind" 31 sec gegenüber 11 bzw. 18 sec der anderen Hand. Die Kraft der Daumenopposition war mit 1,0 gegenüber 1,4 mm herabgesetzt. Alle übrigen Daten waren seitengleich wie die Spitzgriffkraft mit 0,8 mm, die Beugung im Endgelenk mit 70 und im Grundgelenk mit 50 Grad, die Daumenabduktion mit etwa 45 Grad.



Abb. 37. S. R., Archiv-Nr. 195294, präoperativ,
Daumenverdoppelung rechts.

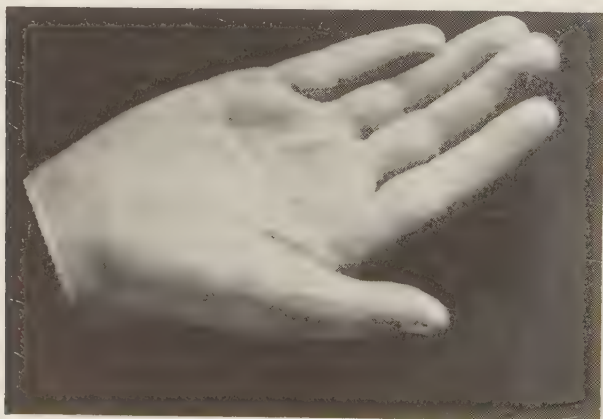


Abb. 38. Derselbe Pat. wie in Abb 37, 5 Jahre postoperativ.

Alle anderen Werte der Patienten waren ganz oder nahezu seitengleich.

Ein Problem stellt die Deviation des Endglieds nach der Seite dar, an der ein Partner vorhanden war. Da der durch die Operation über dem seitlichen Endgelenksbereich entstehende Narbenzug nicht mit den übrigen Anteilen des Daumens mitwächst, wird das Endglied im Laufe des Wachstums immer mehr nach dieser Seite gezogen. Die kontralaterale Seite wächst einschließlich der Gelenkkapselanteile immer weiter, bis eine Subluxation im Daumenendgelenk resultiert. Daher ist häufig später ein weiterer Eingriff zur Korrektur dieser Deviation erforderlich.

Das Ausmaß der Deviation war folgendes:

radiale Deviation nach Verdoppelung des Grund- und Endglieds

15 Grad	Operation vor 6 Jahren im 2. Lebensjahr					
15 "	"	"	5 "	"	1. "	"
50 "	"	"	5 "	"	2. "	"
30 "	"	"	1 "	"	1. "	"

radiale Deviation nach Verdoppelung nur des Endglieds

50 Grad	Operation vor 7 Jahren im 5. Lebensjahr					
40 "	"	"	2 "	"	2. "	"

ulnare Deviation nach Verdoppelung des Grundglieds

40 Grad	Operation vor 3 Jahren im 2. Lebensjahr					
---------	---	--	--	--	--	--

Eine Beziehung zwischen dem Ausmaß der Deviation einerseits und dem Zeitraum nach der Operation oder dem Operationsalter andererseits konnte nicht festgestellt werden. Mehrere individuell verschiedene Faktoren scheinen hier noch mitzuspielen. Der ulnare Randstrahl war bei 8 Patienten verdoppelt, außer 1 Patienten beidseits.

Auch hier wurde bei der Exartikulation des überzähligen Fingerstrahls die Muskulatur von diesem abgetrennt und an den V. Finger wieder angeheftet. Das V. Metacarpale wurde wo nötig verschmälert und geglättet. Eine etwaige gemeinsame Grundgelenkkapsel wurde gerafft.

Jeder überzählige Strahl wurde in einer eigenen Operation abgetragen. Die Zahl der Operationen von bis zu 6 richtete sich auch nach den übrigen Fehlbildungen, vor allem Syndaktylien. Wo nichts anderes vermerkt ist, waren die Verdoppelungen immer

mit der beidseitigen Ausbildung einer VI. Zehe kombiniert. In einem Fall war nur links ein zusätzlicher Strahl angelegt. Das Grundglied des V. Fingers war verbreitert, das Mittelglied hatte zwar eine gemeinsame proximale Epiphyse, war aber wie das Endglied verdoppelt, das in einem gemeinsamen Weichteilmantel steckte. Auch an beiden Füßen war eine Operation nötig. Ein Patient mit einer beidseitigen Hexadaktylie hatte Synostosen zwischen dem III. und IV. Metacarpale basal, und rechts zwischen den proximalen Phalangen IV und V, und zwischen den Endgliedern IV und V. Der linke Fuß wies vollständige kutane Syndaktylien zwischen IV/V/VI auf.

Bei einem Patienten mit einem beidseitigen VI. Finger saß am V. Endglied links ein kleines Bürzel, das mitentfernt wurde. Die VI. Finger waren bei einem anderen Patienten etwas hypoplastisch, bei einem weiteren bis zum Mittelgelenk mit dem V. Finger kutan verwachsen.

Die VI. Finger eines anderen Patienten waren stark hypoplastisch, der linke war 3-gliedrig, der rechte 2-gliedrig. In einem Fall lagen keine Angaben über eine Beteiligung der Füße vor, in einem anderen nur diejenige des linken Fußes vor. Hier war noch eine Ösophagusatresie zu beseitigen.

Die Nachuntersuchung von 4 Patienten im Alter von 4, 7, 8 und 15 Jahren jeweils 2, 6, 5, 7 Jahre nach der ersten Operation zeigten weitgehend normale Verhältnisse:

Die Fingerabduktion IV/V war etwa 15 - 20 Grad möglich.

Warum die Werte des S.P.T. bei den drei jüngeren Patienten sehend von 16 - 28 sec reichten, konnte nicht geklärt werden. Bei dem 7-jährigen Patienten war die Kraft des Faustschlusses mit 0,4 bar doppelt so hoch wie die des 8-jährigen Patienten. In 2 Fällen befand sich ein bohnergroßes Grundgliedrudiment mit Knochen-Knorpel-Kern ulnar des Zeigefingers, einmal nur rechts, das andere Mal beidseits. Im ersten Fall war die Fehlbildung gekoppelt mit einer ossären Syndaktylie D III/IV rechts, im zweiten Fall mit kutanen Syndaktylien D I/II beidseits, D III/IV links und am Fuß, sowie mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Diese Rudimente wurden gemeinsam mit Syndaktylien beseitigt.

Bei 2 Patienten waren Finger verbreitert:

In einem Fall waren beide Daumen verbreitert; es bestand eine Adduktionskontraktur. An Händen und Füßen befanden sich kutane Syndaktylien. Das rechte Großzehenendglied war verdoppelt. Hier wurde nur eine Syndaktylie operiert.

Im zweiten Fall war an der rechten Hand der IV. Finger auf den doppelten Umfang verbreitert und mit dem III. Finger durch eine totale kutane Syndaktylie verbunden. Hier wurde ebenfalls nur die Syndaktylie getrennt.

7.4.2. Oligodaktylien

2 Patientinnen hatten Daumenhypoplasien IV. Grades, die eine beidseits, die andere nur links. Nur in diesen beiden Fällen wurde operativ eingegriffen.

In 3 Fällen lag eine einseitige Daumenaplasie vor, einmal an einer Spalthand auftretend.

Daneben fanden sich 2 Daumenhypoplasien III. Grades bei Symbrachydaktylien und 2 Daumenendgliedaplasien bei peripheren Hypoplasien.

In einem Fall einer Vierfingerhand bei Daumenaplasie bestand eine Klinodaktylie ("Mesobrachyphalangie") des Zeigefingers, der im Grundgelenk nicht gebeugt werden konnte. Die Verschiebung des Radius hatte hier eine Beugekontraktur im Ellenbogengelenk bewirkt.

Im zweiten Fall einer Daumenaplasie war der V. Finger kutan mit einem dicken, aus den übrigen knöchern verschmolzenen Fingern zusammengesetzten Strahl verbunden.

Der dritte Fall einer Daumenaplasie war eine Spalthand, wo nur drei Fingerstrahlen erhalten waren und einen primitiven Klemmgrieff zwischen dem III. und dem syndaktylen I. und II. Strahl ermöglichten.

Bei einer Patientin mit einer beidseitigen Daumenhypoplasie IV. Grades wurde im 6. Lebensjahr, 13 Jahre vor der Nachuntersuchung, ein gebrauchsfähiger Daumen durch eine Opponensplastik des Zeigefingers geschaffen. Der Zeigefinger wurde dabei unter Belassen des Gefäßnervenbündels und der Beugesehnen in eine Oppositionsstellung gebracht. Dazu war außerdem eine Kirschnerdrahtarthrodese des Grundgelenks und eine Streck-

sehnenplastik erforderlich. 5 Jahre danach wurde ein 1,3 cm langer Schaftanteil des I. Metacarpale entfernt, so daß die Daumenkuppe in Höhe des Mittelgelenks des III. Fingers zu liegen kam, und es wurden die übriggebliebenen Anteile des I. Metacarpale verschraubt. An weiteren Fehlbildungen fanden sich eine Ösophagusstenose, eine laterale Halsfistel und eine Brustwirbelsäulenskoliose infolge Anomalien der Rippen und Wirbel. Rechts konnte bei der Nachuntersuchung der Daumen um 60 Grad gegenüber links 70 Grad abduziert werden und im Grund- und Endgelenk jeweils um 60 Grad gebeugt werden, während der linke Daumen in diesen Gelenken aktiv unbeweglich war. Der Faustschluß entwickelte rechts einen Druck von 0,4 bar (links 0,35 bar). Der Spitzgriff war rechts mit allen Fingern möglich, links nur zwischen Daumen und Zeigefinger, und zeigte eine Kraft von links 1,2 mm gegenüber rechts 0,7 mm. Die Kraft der Daumenopposition belief sich rechts auf 1,5 mm, links auf 1,3 mm. Der S.P.T. zeigte einen Vorteil der rechten Hand mit 10 sec, "blind" 16 sec, gegenüber links 12 bzw. 24 sec. Die Daumenhypoplasie IV. Grades an der linken Hand der zweiten Patientin (siehe Abb. 39 - 42) war durch zwei rudimentäre Phalangen, ein aplastisches Grundgelenk und ein unbewegliches Endgelenk sowie das Fehlen des I. Metacarpale gekennzeichnet. An weiteren Fehlbildungen war ein Hydrozephalus int. und ext. bekannt. Im Alter von 6 Jahren - 8 Jahre vor der Nachuntersuchung - wurde die Zeigefingerpollicisation nach BUCK-GRAMCKO durchgeführt. Nur das Metacarpalköpfchen wurde erhalten; es wurde nicht gedreht. Am 2. postoperativen Tag führte eine Thrombose der ernährenden Gefäße zur Nekrose der gesamten Haut des neuen Daumens. In einer 2. Operation wurde nun das nekrotische Endglied entfernt und der Daumen unter die Bauchhaut eingenäht. Der gut durchblutete Bauchhautlappen wurde in einer 3. Operation nach teilweiser Entfettung am Daumenstumpf herumgenäht. Hier kam es zu einer Nahtinsuffizienz mit nachfolgender Infektion, so daß in einer 4. Operation nach dem Anirischen der Wundränder ein 3/4-Hauttransplantat in den Defekt eingenäht wurde. 4 Monate nach der 1. Operation mußte in der 5. Operation ein linsengroßes Ulcus streckseitig an der Basis des

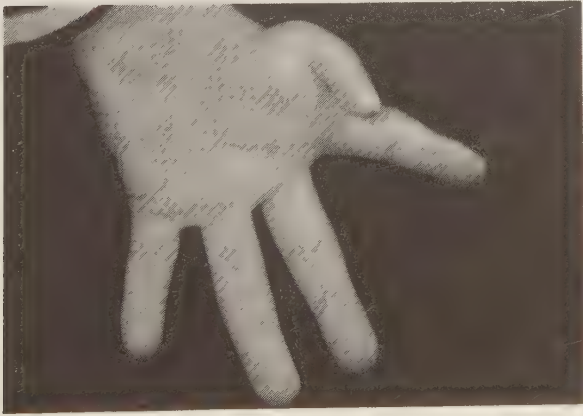


Abb. 39 und 40. A. G., Archiv-Nr. 72207, präoperativ,
Daumenhypoplasie.

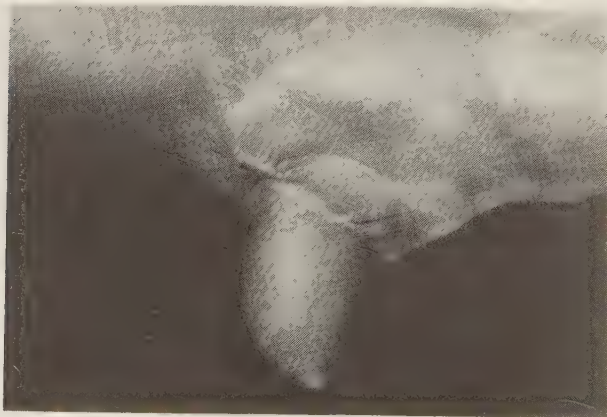


Abb. 41 und 42. Dieselbe Pat. wie in Abb. 39 und 40,
postoperativ nach 8 Jahren.

I. Metacarpale umschnitten und mit einer Hautverschiebeplastik gedeckt werden, nachdem der vorspringende Knochen mit der Luer-Zange begradigt worden war. Die Nachuntersuchung zeigte, daß der neue linke Daumen ohne sein Endglied zwar mit 80 Grad weiter abduziert werden konnte als der rechte mit 50 Grad, in seiner Gebrauchsfähigkeit aber stark unterlegen war. Der Spitzgriff war überhaupt nicht möglich. Die Kraft der Daumenopposition war kaum meßbar, sicher unter 0,3 gegenüber 1,5 mm gelegen. Der Faustschluß der linken Hand war mit 0,35 bar geringer als rechts mit 0,75 bar. Der linke Daumen war kälter als die Umgebung und zeigte eine leichte Zyanose. Die Sensibilität der Daumenkuppe konnte links höchstens noch 10 mm Abstand unterscheiden gegenüber 4 mm auf der anderen Seite. Der S.P.T. dauerte links über eine Minute, ohne daß die Nadel dabei aufgehoben hätte werden können, rechts dagegen nur 15 sec. An Oligodaktylien der übrigen Strahlen traten auf:

1 einseitige Aplasie des Metacarpale V und
1 doppelseitige Verschmelzung des III. und IV. Fingerstrahls. Einem Patienten wurde im 2. Lebensjahr der V. Finger links amputiert, da letzterer mit dem Köpfchen des IV. Metacarpale an der Ulnarseite artikuliert, bei Aplasie des V. Metacarpale. Mit der zurückgeschlagenen Strecksehne des amputierten Fingers wurde das ulnare Seitenband des Grundgelenks verstärkt. Bei einer Patientin (siehe Abb. 43 - 45) lag eine beidseitige Verschmelzung der Strahlen III/IV vor. Von diesen Strahlen waren beide Metacarpalia angelegt, allerdings verschmächtigt. Die beiden Grundglieder waren total verschmolzen; ihre gemeinsame proximale Epiphyse war in der Längsachse zentral nach distal in das gemeinsame Grundglied eingesproßt. An den zwei Strahlen fand sich nur ein Mittel- und ein Endglied. Äußerlich verjüngte sich der aus den zwei Strahlen zusammengesetzte Finger von proximal nach distal zunehmend, ebenso wie die Skelettelemente. Der Zeigefinger wies eine Klinodaktylie ("Meso-brachyphalangie") auf. In zwei Operationen im 4. und 5. Lebensjahr, 6 Jahre vor der Nachuntersuchung, wurde nach einem treppenförmigen dorsalen Schnitt und einer Längsspaltung der Strecksehnenaponeurose links die ulnare Hälfte, rechts die



Abb. 43 und 44. U. L., Archiv-Nr. 146641, Mittel- und Endgliedaplasie D III, Klinodaktylie D II, Daumenhypoplasie bds., 6 Jahre nach OP.



Abb. 45. Dieselbe Pat. wie in Abb. 43 und 44.

radiale Hälfte des Grundglieds abgetragen. Rechts wurde außerdem das III. Metacarpale reseziert, die Interosseusmuskulatur an den IV. Strahl angeheftet, und die Stellung des Endglieds des IV. Strahls nach einer Kapselektomie durch eine temporäre Kirschnerdrahtarthrodese korrigiert. Die Seitenbänder des Grund- und Mittelgelenkes wurden gerafft. Die Nachuntersuchung zeigte, daß beidseits das Daumengrundgelenk unbeweglich und das Endgelenk aplastisch war. Der II. Strahl zeigte beidseits ein Beugedefizit von 1 cm; das Endglied war im Endgelenk links um 30, rechts um 25 Grad deviiert (Klinodaktylie). Der III. Strahl hatte ein Beugedefizit von links 2,5 cm, rechts 2 cm; hier war das Mittelglied im Mittelgelenk um links 30 Grad nach ulnar, rechts 50 Grad nach radial deviiert. Links hatte der III. Finger ein Streckdefizit von 40 Grad im proximalen Interphalangealgelenk. Die Fingerabduktion war gut möglich: D I/II 50 Grad, D II/III und D III/V 30 Grad. Die Greiföffnungskapazität lag bei 9 cm. Die Kraft der Daumenopposition war mit 1,5 mm links und 1,3 mm rechts gering, ebenso wie die des nur bis zum Zeigefinger möglichen Spitzgriffes von etwa 1,0 mm. Die Sensibilität

war an beiden III. Fingerkuppen mit 4 mm Abstandsunterscheidung gut. Allerdings waren beide Finger etwas zyanotisch. Links fiel der S.P.T. mit 22 sec, "blind" 62 sec, schlechter aus als rechts mit 9 bzw. 21 sec.

8. METRISCHE VARIATIONEN

8.1. Definition und Einteilung

MÜLLER (14) versteht unter metrischen Variationen Störungen der Längendifferenzierung der Finger. Dabei können Skelettelemente einzelner Finger vermehrt oder vermindert bzw. verlängert oder verkürzt sein. Vor allem die Triphalangie des Daumens und die Brachydaktylien einschließlich der Klinodaktylien im engeren Sinn sind hier von Bedeutung.

Bei der Triphalangie des Daumens besteht der Daumen aus drei Phalangen; die zusätzliche Mittelphalanx kann nur rudimentär oder vollständig angelegt sein. Die teratologische Reihe (14, 1) lautet daher:

- a) Die "Mittelphalanx" besteht nur aus einem kleinen keilförmigen Skelettelement ("Schaltstück"). Hier fällt die daraus resultierende schiefe Stellung des Endgliedes auf.
- b) Die rudimentäre Mittelphalanx ist unterschiedlich lang, hat aber keine kernhaltige Epiphyse. Die distale Gelenkfläche der verkürzten trapez- oder keilförmigen Mittelphalanx ist oft nach lateral, meist nach ulnar deviiert.
- c) Die Mittelphalanx ist mehr oder weniger regelrecht ausgebildet und hat eine kernhaltige Epiphyse (Dolichophalangie). Je stärker die Mittelphalanx ausgebildet ist, desto mehr geht die Fähigkeit des Daumens zur Opposition verloren. Im Extremfall ist der Daumenstrahl ganz genauso wie alle anderen Finger angelegt ("Fünf-Finger-Hand" ohne eigentlichen Daumen). Die Muskulatur und der passive Bewegungsapparat, also auch die Bewegungsmöglichkeiten entsprechen denen der anderen Langfinger. Das I. Metacarpale hat meistens Doppel-epiphysen, von

denen die proximale gelegentlich eine Pseudoepiphyse darstellt.

Weitere Anomalien von Sehnen und Muskeln sowie von Gefäßen und Nerven kommen vor. Triphalange Daumen sind häufig hypoplastisch, ähnlich den Daumenhypoplasien I. und II. Grades bei den numerischen Variationen. Dreigliedrige Daumen kommen gelegentlich vor bei Daumenverdoppelung und innerhalb des Dysmelie-Syndroms neben Hypo- und Aplasien. An Deutungsversuchen der Entstehung der Daumentriphalangie hat es nicht gefehlt (Die folgenden Autoren sind nach MÜLLER, 14, und BLAUTH, 1, zitiert.):

Nach der alten Lehre von GALEN handelt es sich beim normalen Daumen nicht um das Fehlen einer Phalanx, da das I. Metacarpale wegen der proximalen Epiphyse und der konvexen proximalen Gelenkfläche eine in die Mittelhand einbezogene Grundphalanx sei. Konsequenterweise meint GRÄFENBERG, daß der eigentliche erste Mittelhandknochen im Os trapezium aufgegangen sei, und daß es keine mehrphalangen Daumen gebe. Nach seiner Ansicht ist bei der Triphalangie statt des Daumens ein ulnarer Finger einer zweiten Hand angelegt. JOACHIMSTHAL hält die Triphalangie des Daumens für eine Verdoppelung des Zeigefingers bei Daumenaplasie. Heute neigt man eher zur Assimilationshypothese von PFITZNER, wonach die Mittelphalanx im Normalfall im Endglied enthalten sei. Dafür spricht, daß sich alle Übergänge von der Aplasie der Mittelphalanx über Hypoplasien bis zur vollständigen Ausbildung finden, genauso wie bei den Rückbildungserscheinungen der Mittelphalanx an den anderen Fingern. Was bei den Langfingern als stärkste Ausprägung einer Fehlbildungsreihe gilt, so meint POL, ist beim Daumen der Normalzustand und umgekehrt. Auch BUNNELL und WERTHEMANN halten die Daumentriphalangie für einen Atavismus (siehe Kapitel "Ätiologie"). Dieser Vorgang der Hypophalangisierung des Daumenstrahls in der Phylogenese müßte sich allerdings sehr früh abgespielt haben, wie NAUCK meint, da bereits Säugetiere, Reptilien und Amphibien zweigliedrige Daumen besitzen.

Die Brachydaktylien sind durch einen selektiven Minderwuchs in der Regel eines Strahlenelementes an einem oder mehreren Fingern gekennzeichnet. Die Ursache für diese Fehlbildung liegt

wohl in umschriebenen Störungen der enchondralen Ossifikation. Je später die Verknöcherung eines Elements einsetzt, desto häufiger sind diese betroffen (1, siehe auch Kapitel "Embryologie"). Die Verkürzung des Endglieds heißt Brachytelephalangie, die des Mittelglieds Brachymesophalangie, die des Grundglieds Brachybasophalangie und die des Metacarpale Brachymetacarpie. Die teratologische Reihe gleicht jeweils derjenigen der Mittelphalanx des Daumens. Mit Ausnahme der Brachytelephalangie I (Kolbendaumen) ist die Breitendifferenzierung in der Regel nicht betroffen.

Eine seitliche Fingerdeviation (Klinodaktylie), meist zum Mittelfinger hin, vor allem bei den Brachymesophalangien ohne Epiphyse, tritt am kleinen Finger, aber auch am Zeige- und Ringfinger auf. Bei Beugung verschwindet die Achsabweichung. Auch eine Brachybasophalangie kann einer Klinodaktylie, vor allem am Zeigefinger, zugrundeliegen.

Zu den schwereren Formen einer Brachydaktylie gehören die Assimilationshypophalangie oder Biphalangie und die Pseudohyperphalangien. Die Trias von Brachymesophalangie bzw. Assimilationshypophalangie, Pseudohyperphalangie und Brachymetacarpie I sieht MÜLLER (14) als stärkste Ausprägung einer Brachydaktylie.

Bei der sog. Assimilationshypophalangie bleibt die Segmentierung von Mittel- und Endphalanx oder selten von Mittel- und Grundphalanx aus. Es ist primär nur ein gemeinsamer Diaphysenkern angelegt. Diese Biphalangien betreffen die Langfinger.

Bei den Pseudohyperphalangien oder Brachyhyperphalangien ist die II. oder III. nicht wesentlich verkürzte Grundphalanx in eine kurze Diaphyse und ein weiteres aus der Epiphyse hervorgegangenes Knochengebilde zerlegt. Der proximale Teil der Grundphalanx ist gelegentlich trapezförmig und bewirkt dadurch eine ulnare Deviation des Zeigefingers. Die beiden Segmente der Grundphalanx sind durch eine Amphiarthrose verbunden, die später wie die Grundphalangen und die immer verkürzten Mittelphalangen synostosieren können. Zusammenhänge zwischen Phalanxverschmelzungen und Gelenkhypoplasien liegen auf der Hand (siehe Kapitel 5).

Manchmal tritt eine sog. Bogenepiphyse auf. Hier verläuft die Epiphysenfuge nicht parallel zum Gelenkspalt, sondern bogenförmig vom proximalen bis zum distalen Ende der verkürzten Phalanx (SCHNEIDER-SICKERT, zitiert nach 1).

Die Brachydaktylien treten auch in Verbindung mit Weichteildefekten auf (Symbrachydaktylien) sowie obligat oder fakultativ bei verschiedenen Syndromen.

8.2. Erbgang

Die familiär auftretenden Triphalangien sowie bestimmte Kombinationen von Brachydaktylielformen werden autosomal-dominant vererbt (1).

8.3. Operation

Nur wenn die Funktion oder das Aussehen der Hand stark beeinträchtigt ist, wird überhaupt operiert.

Bei Dolichophalangien ist eine Pollicisation des radialständigen Fingers angezeigt, bei stärker hypoplastischen triphalangen Daumen eine Pollicisation des Zeigefingers nach Amputation des Daumens (siehe 7.3.).

Sonst kann noch eine Achskorrektur, eine Verbreiterung und Vertiefung der Kommissur (siehe 3.3.), eine Drehosteotomie am I. Metacarpale und eine Opponensersatzplastik mit Stabilisierung des Daumengrundgelenkes erforderlich werden.

Keilförmige Korrekturosteotomien bei Klinodaktylien sollten möglichst spät vorgenommen werden, um die Osteotomie besser "dosieren" zu können und eine stärkere Wachstumsstörung infolge einer Epiphysenschädigung zu vermeiden.

Sonst sollte so früh mit den Operationen begonnen werden, daß die Behandlung bis zum Schulbeginn abgeschlossen ist (1).

8.4. Erlanger Patientengut

Es gab 3 Daumentriphalangien bei 2 Patientinnen.

Eine Patientin hatte beidseits eine Daumentriphalangie mit einer ulnaren Deviation und einer Beugekontraktur im Mittelgelenk beider Daumen. Der linke Daumen war hypoplastisch (etwa II. Grad). Die etwa normal großen Mittelglieder hatten beide eine proximale Epiphyse. Wegen einer Thrombasthenie GLANZMANN war keine Operationsfähigkeit gegeben. Außerdem bestand eine Schwerhörigkeit, und über dem Erbschen Punkt

war ein Systolikum unbekannter Genese zu hören.

Die zweite Patientin hatte eine Daumenverdoppelung mit einem radialseitigen dreigliedrigen Partner (siehe 7.4.).

Bei einem 15-jährigen Patienten mit einer Klinodaktylie nach ulnar beider Daumen im Endgelenk wurde am rechten Daumen eine keilförmige Osteotomie mit nach radial offenem Winkel zur Beugradigung und eine Endgelenksarthrodese in ganz leichter Beugstellung mit Hilfe zweier Kirschnerdrähte durchgeführt. Von dorsal wurde eine Nute in beide Fragmente gefräst und das ausgeleiBelte Knochenteilchen vom Grundgliedköpfchen in diese eingebolzt.

2 Patienten hatten eine Klinodaktylie des Zeigefingers bei Brachymesophalangie D II (siehe Abb. 43 - 45).

Die beidseitige Klinodaktylie des Zeigefingers einer Patientin wurde nicht korrigiert.

Ein Patient mit einer Klinodaktylie des linken Zeigefingers bei Daumenaplasie wurde im 13. Lebensjahr mit einer Umstellungsosteotomie des Zeigefingers behandelt, so daß dieser Daumenfunktion ausüben konnte und begradigt war.

Ein Patient mit einer Spalthand (siehe 2.4.) hatte am III. Finger links eine Biphalangie, rechts eine Klinodaktylie nach radial.

Bei einem weiteren Patienten war am V. Finger rechts nur das Grundglied vorhanden (siehe 1.4.).

Neben dem V. Finger befand sich an der rechten Hand eines anderen Patienten bei Daumenaplasie ein dicker, aus drei Fingern zusammengesetzter Strahl mit Biphalangien. Dieser Strahl hatte ein gemeinsames Grundglied mit gemeinsamer proximaler Epiphyse und am ulnaren Rand der Hand ein Endglied mit proximaler Epiphyse, das in einer Akrosynostose mit den anderen beiden verschmolzenen, anepiphysären Endphalangen verbunden war. Der Spalt zwischen Grund- und Endgliedern verlief nach radial bogenförmig etwas nach distal. Hier wurde nur die kutane Syndaktylie zwischen dem dicken und dem V. Strahl beseitigt (siehe 1.4.).

9. KLINODAKTYLIEN

9.1. Definition

Das Wesen der Klinodaktylie im engeren Sinn wurde im Kapitel "Metrische Variationen" ausführlich erläutert. Im weiteren Sinne versteht man unter Klinodaktylie jede laterale Achsabknickung an einem Fingerstrahl ohne Rücksicht auf die Pathogenese.

9.2. Ätiologie

Neben der Brachymesophalangie verursachen vor allem postoperative Narbenzüge Klinodaktylien, z.B. nach Syndaktylie-Operation oder Amputation des einen Partners bei Daumenverdoppelung.

9.3. Operation

Als Operation kommt eine keilförmige Osteotomie mit temporärer Kirschnerdrahtarthrodese in Frage.

9.4. Erlanger Patientengut

Neben den 3 Patienten mit einer eigentlichen Klinodaktylie (siehe 8.4.) gab es noch 2 Patienten, deren Endglieddeviationen operativ korrigiert wurden.

Ein Patient davon hatte beidseits periphere Hypoplasien (s. 4.4.) und wurde im 4. und 5. Lebensjahr zwei Syndaktylie-Operationen unterzogen. Bei der 2. Operation wurde neben der Trennung der Finger der linken Hand (II bis V) auch die ulnare Deviation der Endglieder II und III mit einer temporären Kirschnerdrahtarthrodese redressiert.

Ein anderer Patient, der am rechten Daumen eine radiale Endglieddeviation aufwies, wurde im 21. Lebensjahr mit einer Arthrodese im Endgelenk behandelt. Nach der L-förmigen Eröffnung der Haut über dem Endgelenk auf der Streckseite wurde das Endgelenk entfernt, die Knochenstümpfe angefrischt und nach Vorbohren miteinander verschraubt. Danach war jedoch die Schraube ausgerissen, das Endglied wieder deviiert, und die Wunde infizierte sich. 8 Monate später wurde in einer zweiten Operation nach einem bogenförmigen Hautschnitt die Pseudarthrose ausgeräumt, die Schraube von einer Stichinzision an der Daumenkuppe her entfernt und eine Spickung mit gekreuzten

Kirschnerdrähten sowie eine Zuggurtung mit Blumendraht nach Durchbohren der Grundphalanx vorgenommen. Wieder ein Jahr später kam der Patient wegen starker Vernarbungen im Nagelwurzelbereich, die jedoch nicht operativ angegangen wurden.

10. KLUMPHAND

10.1. Definition und Einteilung

Die Klumphand entsteht durch Reduktionserscheinungen des Radius in Verbindung mit Anomalien der radialen Handseite, oder selten durch Reduktionserscheinungen an Ulna und ulnarer Handseite.

Die teratologische Reihe reicht von der Hypoplasie bis zur partiellen und totalen Aplasie des Radius (bzw. der Ulna). Auch radioulnare Synostosen kommen vor, die eine Supinationsfehlstellung bewirken. Der andere Unterarmstrahl, die Ulna (bzw. der Radius) ist ebenfalls verkürzt, verkrümmt, abgeplattet oder distal verdickt und verbreitert. Dysplasien der proximalen Ulna und des distalen Humerusende können mit Kapsel- und Muskelanomalien die Beweglichkeit im Ellenbogengelenk bis zur Strecksteife einschränken. An der Handwurzel finden sich Hypo- und Aplasien des Os scaphoideums und trapeziums und Synostosen der übrigen Wurzelknochen, vor allem zwischen Os lunatum und triquetrum. Häufig sind Hypo- und Aplasien des I. Strahls, auch Syndaktylien, Triphalangien und Polydaktylien kommen vor. Die Muskulatur und die Sehnen sind durch Hypo- und Aplasien, Verschmelzungen, abweichende Ursprünge und Ansätze gekennzeichnet. Auch Gefäß- und Nerven-anomalien sind zu beachten, vor allem Hypo- und Aplasien der arteria radialis und des nervus radialis. Die Gelenkkapseln sind derb und straff gespannt. Die Hand befindet sich in der typischen Klumphandfehlstellung (Manus vara et flexa). Beim seltenen ulnaren Typ liegt eine Manus valga vor (1).

10.2. Ätiologie

Die Klumphand häufte sich im Rahmen des Dismelie-Syndroms bei der Thalidomid-Embryopathie. Sie tritt auch auf im Rahmen verschiedener Syndrome oder familiär gehäuft mit dominantem Erbgang.

10.3. Operation

Nur ausnahmsweise kann die Klumphandfehlstellung operativ korrigiert werden, wenn sie nicht aus kompensatorischen Gründen notwendig ist.

Im Erwachsenenalter kann bei schmerzhafter Arthrose des Handgelenks eine Arthrodesse durchgeführt werden.

Bei Drehfehlstellungen des Unterarms infolge radioulnarer Synostosen wird eine Korrekturosteotomie angewandt (1).

10.4. Erlanger Patientengut

Ein Junge (siehe Abb. 46 - 48), bei dem die rechte Hand einschließlich der Metacarpalia, des Radius und der Ulna insgesamt hypoplastisch war, hatte rechts eine Klumphand. Funktionsfähige Mittelgelenke fehlten bei Brachymesopthalangie. Zwischen den

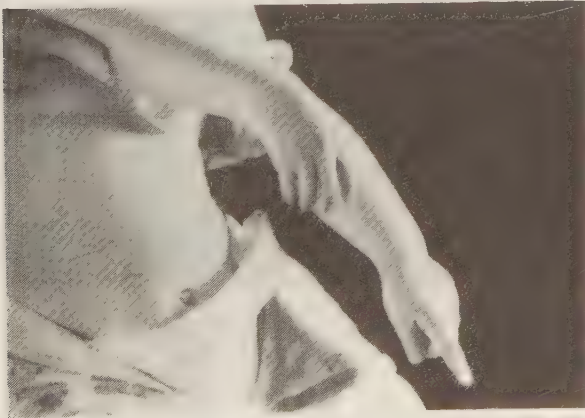


Abb. 46. A. K., Archiv-Nr. 230546, Klumphand rechts.



Abb. 47 und 48. Derselbe Pat. wie in Abb. 46, 4 Jahre später.

Langfingern bestanden Syndaktylien; die Daumenkommissur war zu eng. Operativ angegangen wurden nur die Zwischenfingerfalten im 2. bis 4. Lebensjahr. Die linke Hand war regelrecht ausgebildet.

11. POLLEX FLEXUS CONGENITUS

11.1. Definition

Als Pollex flexus congenitus oder als schnellender Daumen wird eine angeborene Beugekontraktur im Interphalangealgelenk des Daumens bezeichnet. Dabei ist sowohl die Sehne des M. flexor pollicis longus spindelförmig aufgetrieben als auch das Ringband über dem Metacarpophalangealgelenk in Höhe der Sesambeine verengt, so daß die verbreiterte Sehne das Ringband nicht - oder in leichteren Fällen mit einem hörbaren Knacken beim Strecken - passieren kann.

Selten ist auch die Sehne des M. extensor pollicis longus oder ein anderer Finger betroffen (1, 21).

11.2. Vererbung

Der schnellende Finger kann familiär gehäuft vorkommen.

11.3. Operation

Um den Funktionsverlust frühzeitig zu beseitigen und Folgeschäden vorzubeugen, wird im 1. Lebensjahr das Ringband gespalten oder teilweise exzidiert (1).

11.4. Erlanger Patientengut

Es trat kein Fall eines schnellenden Fingers auf.

12. KAMPTODAKTYLIE

12.1. Definition

Kamptodaktylie (LANDOUZY) ist die vererbliche Beugefehlstellung eines proximalen Interphalangealgelenkes.

Sie kann bereits in der Kindheit diagnostiziert werden.

Jeder Wachstumsschub kann das Leiden verschlimmern.

Die anfangs tendogen bedingte Beugekontraktur, die durch Beugung des Handgelenks und Fingergrundgelenks überwunden werden kann, geht später in eine capsulär-ligamentäre über. Zur Beuge- kommt noch eine Innenrotationsstellung hinzu. Schließlich kann es zu Arthrosen nur in den betroffenen Mittelgelenken kommen.

Kombinationen mit Aminoacidurie sowie mit Trichterbrust, leichter Skoliose und Ptosis sind bekannt.

Differentialdiagnostisch sind vor allem ein Morbus Dupuytren, eine Tendovaginitis und eine Ulnarislähmung auszuschließen (1).

12.2. Ätiologie

Die Kamptodaktylie wird autosomal-dominant mit unterschiedlicher Penetranz vererbt. Die Ätiologie ist unklar und möglicherweise uneinheitlich.

Die Fehlbildung tritt meist beidseits auf, einseitig häufiger an der rechten Hand, und fast immer am Kleinfinger, manchmal zusätzlich an anderen Langfingern, ausnahmsweise nur an diesen auf (17).

Als Ursache der Kamptodaktylie gelten Störungen des Muskelgleichgewichts. Folgende drei Gründe werden diskutiert:

- a) MILLESI (13) fand häufig über dem Mittelgelenk die Streckaponeurose mangelhaft als zarte Bindegewebsplatte ausgebildet.
- b) SMITH/KAPLAN (17) halten eine Verkürzung oder Insertionsanomalie der oberflächlichen Beugesehne des Kleinfingers für den Grund. Diese Sehne entspringt gelegentlich ohne eigenen Muskel an der oberflächlichen Beugesehne des Ringfingers und soll sich den Wachstumsschüben des Skeletts nicht mehr anpassen können. SMITH/KAPLAN erreichten durch die Tenotomie der oberflächlichen Beugesehne gute Ergebnisse.

c) WILHELM/KLEINSCHMIDT (20) meinen dagegen, daß Insertionsanomalien der Mm. lumbricales mit dem Verlust der Streckwirkung auf Mittel- und Endgelenk verantwortlich seien. Die Sehne des M. lumbricalis, so fanden sie bei Operationen heraus, setzte nicht an der Streckaponeurose radial der Grundgliedbasis an, sondern im parartikulären Gewebe an der Ulnarseite der Gelenkkapsel, am ligamentum capitis transversum, an der Beugesehnen-scheide oder an der oberflächlichen Beugesehne.

12.3. Operation

Der Zeitpunkt sollte einerseits nicht zu früh gewählt werden, weil die Operationserfolge sehr unsicher sind, andererseits sollte nicht bis ins Erwachsenenalter gewartet werden, weil dann die Veränderungen des Kapsel-Band-Apparates kaum noch eine operative Verbesserung zulassen.

Bei tendogenen Kontrakturen soll die oberflächliche Beugesehne, am einfachsten in der Hohlhand, durchtrennt werden, wie SMITH/KAPLAN und WILHELM/KLEINSCHMIDT empfehlen.

Die letzteren Autoren heften in schweren Fällen die oberflächliche Beugesehne noch an die Dorsalaponeurose. Sie führen darüber hinaus eine sog. Revision der Hohlhand durch zur Korrektur von Insertionsanomalien der Mm. lumbricales.

MILLESi verpflanzt ebenfalls die oberflächliche Beugesehne auf die Streckaponeurose, und in schweren Fällen verlängert er am Unterarm die Beugesehne mittels eines Z-Schnittes, macht eine Capsulotomie des Mittelgelenks und gegebenenfalls eine Schwenklappenplastik zur Korrektur von Hautspannungen auf der Beugeseite.

BLAUTH (1) versucht es mit einer beugeseitigen Z-Plastik, einer Durchtrennung von straffen parartikulären Bindegewebszügen und einer Capsulotomie des Mittelgelenkes.

Eine beugeseitige Z-Plastik oder ähnliche Maßnahmen führen für sich allein nicht zum Erfolg.

Unbedingt erforderlich ist eine intensive und genügend lange Nachbehandlung mit elastischen Streckquengeln zum Üben und einer in Streckstellung fixierenden Nachtschiene für 1/2 Jahr (1).

12.4. Erlanger Patientengut

11 Patienten hatten Kamptodaktylien an 20 Fingern, 9 davon nur am kleinen Finger, jeweils 4 beidseits, 2 links und 3 rechts. Bei einer weiteren Patientin waren zusätzlich beidseits die IV. Finger betroffen. Ein weiterer Patient hatte die Kamptodaktylie nur an den Fingern III, IV rechts, weniger stark am Finger III links.

Das Verhältnis männlich zu weiblich betrug $3 : 8 = 1 : 2,7$. Operiert wurden 11 mal der kleine Finger, 1 mal zusätzlich der Ringfinger, und 1 mal nur der Mittel- und Ringfinger im Lebensalter von 3 Jahren 11 Monaten bis 14 Jahren.

In 7 Operationen wurde die oberflächliche Beugesehne des V. Fingers durchtrennt. In einem Fall wurde sie dann an den Ansatz des M. lumbricalis zur Verstärkung des Streckapparates angesetzt. In einem anderen Fall wurden ihre beiden Schenkel über dem Grundglied durch eine Längsinzision verlängert und links und rechts an die Dorsalaponeurose in der Tiefe angeheftet.

Nur in 2 Fällen wurden Anomalien der oberflächlichen Beugesehne gefunden:

Einmal bestand sie nur aus zwei dünnen Strängen, die ebenso wie der M. lumbricalis innig mit der Sehnenscheide und dem Ringband verwachsen waren. Hier wurden die oberflächliche Beugesehne, das Ringband und die Sehnenscheide bis zur Grundgliedbasis reseziert und der M. lumbricalis gelöst, bis eine geringe Streckung im Mittelgelenk möglich war.

Im zweiten Fall (siehe Abb. 49 und 50) wurde eine sehr dünne kontrakte oberflächliche Beugesehne und deren Verbindung zum IV. Finger durchtrennt. Bei der Hohlhandrevision im 13. Lebensjahr wurde keine Anomalie des M. lumbricalis entdeckt. In der distalen Hohlhandfalte wurde eine Z-Plastik angebracht. Die Nachuntersuchung 4 Jahre danach zeigte eine Streckhemmung im Mittelgelenk des V. Fingers von 30 Grad beidseits, sowie ein gutes Abschneiden im S.P.T. mit etwa 9 sec beidseits.

In 7 Operationen bei ebensoviel Patienten wurden 9 Mm. lumbricales an ihrem Ansatz durchtrennt. Bei 6 Patienten lagen Anomalien der Mm. lumbricales vor:



Abb. 49 und 50. K. H., Archiv-Nr. 227151, Kamptodaktylie,
4 Jahre nach Operation.

In einem Fall, der schon oben beschrieben wurde, war der M. lumbricalis in ganzer Länge mit dem Ringband und der Beuge-sehnenscheide verwachsen.

Bei einer Patientin lag ebenfalls eine typische Fehlininsertion vor.

Der M. lumbricalis einer weiteren Patientin hatte in der Mittelhand die Beugesehne des V. Fingers fixiert. Die Durchtrennung im 7. Lebensjahr erbrachte allerdings 5 Jahre danach ein Streckdefizit im proximalen Interphalangealgelenk von 70 Grad.

In einem anderen Fall wurde die Fehlininsertion des M. lumbricalis in der IV. Interdigitalfalte abgetrennt. Da die Kontraktur kapsulär bedingt war, wurde eine Capsulektomie durchgeführt.

Im 5. Lebensjahr wurde ein Patient mit einer beidseitigen Kamptodaktylie des V. Fingers zweimal operiert. Bei der linken Hohlhandrevision wurde eine Aplasie des M. lumbricalis gefunden, die oberflächliche Beugesehne reseziert und Z-Plastiken über Mittel- und Grundglied sowie weiter in der Hohlhand vorgenommen. Bei der rechten Hohlhandrevision wurde der M. lumbricalis durchtrennt, der mit seiner Sehne an einem Anteil der oberflächlichen Beugesehne endete. Das Röntgenbild zeigte links und rechts, daß die Mittelgliedepiphyse des V. Fingers fehlte, kein Gelenkspalt sichtbar war und somit die Kontraktur bereits knöchern war. Die Nachuntersuchung 3 Jahre danach zeigte ein Streckdefizit von 70 Grad links und 60 Grad rechts im proximalen Interphalangealgelenk des V. Fingers. Der kleine Finger war im Endgelenk nur passiv beweglich. Der S.P.T. dauerte links 14 sec, "blind" 20 sec, rechts 12 bzw. 22 sec. Die Hohlhandrevision rechts im 15. Lebensjahr bei einem Patienten mit einer Kamptodaktylie der Finger III beidseits und IV rechts zeigte einige Anomalien auf: Zwei Mm. lumbricales, die an der Radial- und der Ulnarseite des III. Strahles von der Sehne des M. flexor digitorum profundus entsprangen, setzten mit einzelnen zarten Fasern seitlich an der Grundgelenkscapsel an und zogen nicht zur Streckseite. An der Radialseite des IV. Strahles entsprang von der Profundussehne ein M. lumbricalis,

der nur eine fadendünne Sehne zur Streckseite, aber ein breites Band zur Subkutis bis zur Beugeseite des proximalen Interphalangealgelenkes aussandte. Hier wurden, wie schon erwähnt, die oberflächlichen Beugesehnenschenkel verlängert und dorsal angeheftet, ebenso der radiale M. lumbricalis des IV. Strahles. Bis auf 2 Fälle wurde überall die Hohlhand revidiert.

In einem dieser "Ausnahmefälle" wurde nur über der Beugeseite des Grundgelenkes das Ringband gespalten und die oberflächliche Beugesehne durchtrennt. 7 Jahre nach der im 15. Lebensjahr vorgenommenen Operation betrug das Streckdefizit im proximalen Interphalangealgelenk 60 Grad. Der S.P.T. dauerte sehend 10 sec beidseits und "blind" 17 sec links, 21 sec rechts.

Im zweiten "Ausnahmefall", einer Kamptodaktylie der Finger IV und V beidseits, wurden rechts im 15. Lebensjahr die beiden Mm. lumbricales an ihrem Ansatzpunkt durchtrennt, und es wurde eine Capsulektomie, eine temporäre Kirschnerdrahtarthrodese und eine Z-Plastik angeschlossen. 6 Jahre danach war die Streckhemmung im Mittelgelenk des IV. Fingers links 40, rechts 20 Grad, des V. Fingers links 110, rechts 75 Grad. Der S.P.T. dauerte sehend beidseits etwa 15 sec.

Ergebnis: Insgesamt wurden bei 2 Operationen temporäre Kirschnerdrahtarthrodesen, bei 6 Operationen Z-Plastiken und bei 2 Operationen wegen kapsulär bedingter Kontrakturen (Operationsalter 12 Jahre 4 Monate und 14 Jahre 2 Monate) Capsulektomien angewandt.

Bei der Nachuntersuchung von 7 Patienten reichte die Streckhemmung im Mittelgelenk von 20 bis 75 Grad, im Durchschnitt etwa 50 Grad. Die Sensibilität der operierten Finger konnte 4 mm Abstand unterscheiden.

In jedem Fall war postoperativ eine Quengelschiene verordnet worden. Einige Patienten gaben jedoch zu, diese nicht lange getragen zu haben. Eine Patientin, jetzt als Sekretärin tätig, teilte mit, sie könne seit der Einführung einer elektrischen Schreibmaschine gut darauf schreiben, nur mit einer mechanischen hätte sie Schwierigkeiten.

Da sich also auch die Indikation zur Operation soweit geändert hat, als die Kamptodaktylie heute kaum noch einen Funktionsverlust der Hand bedeutet, und da die Ergebnisse nicht befriedigen, sollte die Indikation zur Operation besonders streng gestellt werden.

13. PARTIELLER RIESENWUCHS

13.1. Definition und Einteilung

Der angeborene idiopathische umschriebene Riesenwuchs der Hand ist charakterisiert durch die Vergrößerung eines keilförmig begrenzten Bezirkes der Hand mit einer Massenvermehrung von mindestens zwei Geweben (KEHRER).

Der bereits bei der Geburt vergrößerte Finger wächst weiter bis zur Pubertät und erreicht doppelte bis dreifache Größe. Wie die Spalthand ist auch der Riesenwuchs zentral und radial, nämlich am II. und III. Finger, am häufigsten und ausgeprägtesten und kann wie die Spalthand Keilform mit peripherer Basis annehmen (MÜLLER). Auch der kleine Finger, die Mittelhand, die Handwurzel, Teile des Unterarms und sogar der ganze Arm kann betroffen sein. Die übrigen Handanteile zeigen gelegentlich einen leichten Minderwuchs (1).

Folgende Befunde lassen sich erheben (1):

a) Fettgewebe

Die gewaltige Vermehrung des subcutanen Fettgewebes hat früher der Fehlbildung den Namen gegeben: Makrodystrophia lipomatosa progressiva (FERIZ). Das Fettgewebe gleicht schon beim Kind mit den großen Lobuli und der stärkeren Fixation durch das umgebende Bindegewebe dem des Erwachsenen (BARSKY).

b) Knochengewebe

Die Hyperplasie des Knochens ist durch eine Zunahme sowohl des enchondralen wie des periostalen Wachstums bedingt. Das vorzeitige Auftreten der knöchernen Epiphysenkerne weist auf eine Beschleunigung des Knochenwachstums hin. Die Histologie ist

meist uncharakteristisch. Beschrieben sind eine Verkalkungsstörung und eine bandförmige Ansammlung von Fibro- oder Osteoblasten zwischen Periost und Corticalis.

c) Sehnen, Muskeln, Haut, Gefäße

Sie sind proportional der Knochenvermehrung vergrößert bzw. vermehrt. Angiomatöse Veränderungen der Gefäße sind beschrieben.

d) Nerven

Die palmaren Fingernerven sind ebenso wie der zugehörige gemeinsame Nervenstamm in der Hohlhand, gewöhnlich der nervus medianus, oft erheblich, bis auf das Zwei- und Dreifache verdickt und verlängert. Die Fingernerven sind dann wie Varizen geschlängelt und können kaum vom umgebenden Binde- und Fettgewebe abgelöst werden. Histologisch findet sich gleichfalls eine auffällige Zunahme des Endo- und Perineuriums sowie eine Vermehrung und Verdickung der Nervenfasern (MOORE).

Elektronenmikroskopisch wurde neben einer Vermehrung aller Gewebsteile wohl durch Druck entstandene Veränderungen an den Myelinscheiden gefunden (IOVANNOVICH/BARTSCH). Das Versorgungsgebiet der vergrößerten Nerven ist mit dem Bezirk des Riesenwuchses identisch.

e) andere Fehlbildungen

Eine seitliche Deviation des Riesenfingers bis zu 90 Grad ist wohl durch eine halbseitige Hyperplasie und -trophie des Fingers zu deuten. Hier ist auch der Fingernerv nur halbseitig hypertrophiert (TSUGE).

In 10 % der Fälle besteht eine totale Syndaktylie der Riesenfinger (KELIKIAN).

Hypo- und Aplasien von Interphalangealgelenken sind beschrieben, auch Hyp- und Anästhesien der Finger (KELIKIAN).

Differentialdiagnostisch sind auszuschließen:

Elephantiasis bei Lymphangiopathien, Handvergrößerungen bei einer Neurofibromatosis generalisata, angioblastischer Riesenwuchs mit nur geringer Fingerverlängerung im Rahmen des KLIPPEL-TRENAUNAY- WEBER-Syndroms, Tumoren wie multiple hereditäre Exostosen, Mafucci-Syndrom (Chondromatose mit Hämangiomen) (1).

13.2. Ätiologie

Der Riesenwuchs ist anlagebedingt. Eine familiäre Häufung wurde allerdings fast nie nachgewiesen. Die Ursache ist eine lokal vermehrte Sensitivität auf Wachstumsreize. Ein kausaler Zusammenhang zwischen der Nervenhyperplasie und dem Riesenwuchs wird für einen Teil der Fälle vermutet ("nerve territory oriented macrodactyly", KELIKIAN, 10).

Der Zusammenhang mit der Neurofibromatosis generalisata RECKLINGHAUSEN ist unwahrscheinlich (KELIKIAN).

DE LAURENZI unterscheidet einen statischen und einen progressiven Typ, bei dem das Wachstum überproportional stattfindet und sich nach proximal ausdehnen kann.

Operationen können vielleicht sogar das Wachstum beschleunigen (LERCH).

Beim osteoblastischen oder hyperostotischen Typ sind keine Nervenveränderungen zu beobachten, dafür aber blumenkohlartige osteocartilaginäre Anlagerungen an Metacarpalia und Phalangen in Gelenknähe (1).

13.3. Operationen

Der Riesenwuchs sollte in jedem Fall, möglichst schon im 1. Lebensjahr (BUCK-GRAMCKO) operiert werden, um sekundären Veränderungen an der Hand zuvorkommen.

Die größere Zahl an Operationsarten zeigt, daß keine ganz befriedigt.

Bei Kindern und Jugendlichen kann durch eine Epiphyseodese isoliert das Längenwachstum beendet werden.

Die Exzision von Weichteilmassen sollte für jede Fingerhälfte getrennt in zwei Sitzungen vorgenommen werden.

Aufgrund des vermuteten Zusammenhanges mit den Nervenveränderungen versuchen TSUGE, KELIKIAN, BUCK-GRAMCKO und BLAUTH eine Verschmächtigung und Kürzung der palmaren Fingernerven mit End-zu-End-Anastomosen. Sie berichten übereinstimmend über eine meist gute Sensibilität nach einer solchen Operation. Auch eine Spaltung des Karpaltunnels kann bei entsprechender Symptomatik nötig sein.

Selbst eine verzweifelte Zerstörung des Periostes und des Knochens bis auf einen zentralen Rest kann das Knochenwachs-

tum nicht in jedem Fall aufgehalten werden (KELIKIAN, BLAUTH).

TSUGE hat die Resektionsarthrodese von BARSKY modifiziert und reseziert von einem seitlichen Zugang aus distale Teile des Mittelglieds und proximale des Endglieds, und er nimmt eine Arthrodese vor nach Entfernung überschüssiger Weichteile. In weiteren Operationen wird die oberflächliche Beugesehne gerafft und noch vorhandene überschüssige Haut und Weichteile entfernt.

MILLES beschreibt eine Methode des chirurgischen "Verdünnens" bei älteren Kindern und Erwachsenen.

Ferner können zur Anwendung kommen eine keilförmige Osteotomie besonders bei Klinodaktylie und eine sukzessive Segmentresektion der einzelnen Phalangen (KELIKIAN) evtl. mit Gelenkresektion und Arthrodese.

Bei all diesen Eingriffen sei auf die Gefahr von Zirkulationsstörungen und der Zerstörung der Nagelmatrix bei Eingriffen am Endglied hingewiesen.

Als letzte Möglichkeit bleibt nur noch die teilweise oder vollständige Amputation, aber nur als "ultima ratio" (BLAUTH, 1).

13.4 Erlanger Patientengut

Es trat ein Fall von echtem partiellem Riesenwuchs auf und ein weiterer Fall bei nicht gesicherter Diagnose.

Bei einer Patientin wurde im 6. Lebensjahr ein Riesendaumen an der linken Hand ausgedünnt. Nach einem wellenförmigen Schnitt über dem Daumen wurde das Fettgewebe reseziert, die Epiphysenfuge von radial und ulnar verödet, der radiale Nerv verjüngt und die nun überschüssige Haut reseziert. Es zeigte sich, daß die Fettzellen sehr stark vergrößert und vermehrt waren, daß die Daumennerven zwei- bis dreimal so dick wie normal waren, dabei der radiale dicker als der ulnare war, und von Fettgewebe stark durchsetzt waren.

Ein anderer Patient hatte beidseits einen riesigen, kolbenartig, fast kugelig aufgetriebenen Mittelfinger. Mit 2 Monaten wurden die beiden hypertrophen III. Strahlen bis in die Mittelhand entfernt. Im Weichteilmantel steckte nur ein Grundgliedanteil in Höhe der Schnürfurche. Es könnte sich hier also auch um eine periphere Hypoplasie, nicht um einen Riesenwuchs handeln.

14. EXOSTOSEN

14.1. Definition

Typisch für die hereditären multiplen Exostosen sind eine wechselnde Anzahl von Knochenvorsprüngen verschiedener Größe und Form, die primär ihren Ausgang von den Metaphysenzonen knorpelig-präformierter Knochen nehmen und oft als feste, dem Knochen aufsitzende Tumoren mit unregelmäßiger, buckliger oder glattrandiger Oberfläche unter der verschieblichen Haut zu tasten sind (BETHGE, zitiert aus 1).

Die Exostosen entstehen wenn nicht schon bei der Geburt, so in der frühen Kindheit und wachsen höchstens bis zur Pubertät. Im höheren Lebensalter kann es zu Rückbildungen kommen. Erwachsene können nicht neu an Exostosen erkranken.

An der Spitze des Knochenauswuchses sitzt eine Knorpelkappe auf, die verkalken kann.

Das Längenwachstum der befallenen Knochen ist beeinträchtigt. am stärksten das von Fibula und Ulna. Sekundär können Deformierungen z.B. der Unterarme folgen. Häufig kommen vor: Druckusuren, Auseinanderweichen der Unterarmknochen, radio-ulnare Synostosen, Wachstumsstörungen der Finger (Brachydaktylie), Verdrängungserscheinungen und Schiefwuchs (Klindaktylie). Da die Exostosen der Phalangen gelenkwärts gerichtet sind, deformieren sie die Gelenkkörper oder auch Sehnen, Nerven und Gefäße.

Aus der Knorpelkappe kann ein epiexostotisches Chondrom entstehen, das sekundär zu einem Chondrosarkom maligne entarten kann, wie es in 1 - 11 % der Fälle vorkommen soll.

LICHTENSTEIN empfiehlt daher bei Erwachsenen regelmäßige Röntgenkontrolle.

Differentialdiagnostisch kommen Enchondrome und Knochenzysten in Frage (1).

14.2. Vorkommen

Die Exostosen werden autosomal-dominant vererbt (STOCKS/ BARRINGTON) und treten doppelt so häufig bei Männern auf, da die Manifestation bei Frauen durchschnittlich geringer und die Latenz häufiger ist.

Die Exostosen kommen häufig bilateral und sogar symmetrisch vor (1).

14.3. Operation

Erst wenn Verdrängungserscheinungen, Kompressionssyndrome, zunehmende störende Achsfehlstellungen, mechanische Behinderung des Greifvermögens und entstellende Knochenauswüchse vorliegen, sollen die Exostosen möglichst vollständig abgetragen werden. Bei radikalem Vorgehen können allerdings die Epiphyse geschädigt werden oder Frakturen entstehen.

Gelegentlich sind auch Korrekturosteotomien angezeigt (1).

14.4. Erlanger Patientengut

Exostosen kamen nicht vor.

15. ENCHONDROMATOLEN

15.1. Definition und Einteilung

Die multiplen polyostotischen Knorpeltumoren gelten als Hamartome (tumorartige Gewebsfehlbildungen).

Bei der Vollform sind alle Skelettregionen befallen, bei der Akroform nur die Hände und Füße.

Die Halbseitenform wird als Morbus OLLIER bezeichnet.

Beim MAFUCCI-KAST-Syndrom sind die multiplen Enchondrome mit subkutanen Hämangiomen kombiniert, die wegen zahlreicher Phlebolithen im Röntgenbild auffallen.

Die multiplen Enchondrome sind schmerzlos (TAKIGAWA).

Befallen sind vor allem die kleinen Röhrenknochen an Händen und Füßen, am häufigsten die proximalen Phalangen und Metacarpalia, seltener die Endphalangen, ganz selten die Handwurzelknochen, aber auch die langen Röhrenknochen, die Rippen, Wirbelkörper und das Becken.

TAKIGAWA teilt die Enchondrome der Fingerröhrenknochen in fünf Formen ein: zentrale, exzentrische, gelenksnahe, polyzentrische Form und Riesen-Geschwulst.

Im Röntgenbild sind die Chondrome als längliche oder ovale,

streifenförmige oder zylindrische, scharf begrenzte Aufhellungszonen, zentral oder exzentrisch im Knocheninnern, meist im Bezirk der Metaphyse, zu erkennen.

Die Auswüchse können die Form von Knollen annehmen und z.B. die Nachbarfinger deformieren.

Befallene Knochen können verkürzt oder deformiert sein und aufgrund der Druckosteolyse spontan brechen.

In seltenen Fällen, vor allem beim MAFUCCI-Syndrom, können die multiplen Chondrome maligne entarten.

Das Tumorgewebe besteht histologisch aus hyalinem Knorpel mit typischen, in eine homogene Grundsubstanz eingebetteten Chondrocyten (1).

15.2. Ätiologie

Eine Erbllichkeit ist nicht nachgewiesen.

Die Ätiologie ist umstritten. Die multiplen und die solitären Chondrome scheinen auf verschiedene Weise zu entstehen. Als Ausgangspunkt werden versprengte Knorpelinseln vermutet (1).

15.3. Operation

Nach Möglichkeit sollten alle Enchondrome operativ entfernt werden, zuerst diejenigen, die besonders groß sind, besonders schnell wachsen oder funktionell behindern.

Wegen der Gefahr der Epiphysenschädigung soll erst nach Abschluß des Längenwachstums operiert werden (1).

15.4. Erlanger Patientengut

Es wurde kein Fall einer Enchondromatose beobachtet.

ZUSAMMENFASSUNG

Im allgemeinen Teil wurden Hinweise zur Embryologie und Ätiologie der Handfehlbildungen gegeben, soweit sie für das Verständnis von Bedeutung zu sein schienen. Es bedarf noch großer Anstrengung, um die vielen Unklarheiten auf diesen Gebieten zu beseitigen, z.B. die Rolle der exogen-mechanischen Faktoren bei der Entstehung gewisser Handfehlbildungen zu erforschen. Dann wurden verschiedene Möglichkeiten aufgezeigt, die Fehlbildungen der Hand systematisch zu ordnen. Keine Einteilung vermochte jedoch alle ätiologischen, pathogenetischen, morphologischen und operationstechnischen Gesichtspunkte gleichermaßen zu berücksichtigen.

Die nachfolgenden Kapitel behandelten die Voraussetzungen für eine erfolgreiche Therapie, insbesondere eine richtige Indikationsstellung zur Operation und eine richtige Wahl des Zeitpunktes. Auch auf die Bedeutung einer intensiven Nachbehandlung wurde hingewiesen.

Anschließend wurde von 114 Patienten mit Handfehlbildungen, die sich im Zeitraum von 1972 bis 1979 in der Chirurgischen Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg in Behandlung gegeben hatten, die Häufigkeit des Auftretens von Handfehlbildungen insgesamt an dieser Klinik ermittelt, dann die Häufigkeit der einzelnen Arten von Handfehlbildungen.

Die gewonnenen Daten wurden denen der Jahre 1953 bis 1971 gegenübergestellt und schließlich mit ihnen ergänzt, so daß nun die Daten für den Zeitraum von 1953 bis 1979 vorliegen. Untersucht wurden außerdem die Geschlechtsverteilung, die Kombination mit Fehlbildungen am übrigen Körper sowie das Operationsalter, in dem die Patienten sich zum ersten Mal in ihrem Leben einer Operation wegen Handfehlbildungen an der Chirurgischen Klinik unterzogen hatten.

Von den 114 Patienten mit Handfehlbildungen wurden 73 nachuntersucht. Dabei wurden mit quantitativen Methoden Beweglichkeit, Kraft und Gebrauchsfähigkeit der Hand nach der jeweils letzten, bis zu 8 Jahren zurückliegenden Operation ermittelt. Das Fehlen präoperativer Meßergebnisse, das meist

sehr junge Alter, der unterschiedliche Entwicklungsstand und die Individualität der Patienten erschweren zwar die Interpretation der Daten. Die hier gewonnenen Meßergebnisse dokumentieren jedoch in begrenztem Umfange, welche Verbesserungen der Handfunktion durch die heutigen Operationstechniken zu erreichen sind und welche nicht. Gelegentlich aufgetretene Komplikationen wie Thrombosen, Wundinfektionen und durch Narbenzüge bedingte Kontrakturen wurden bei den einzelnen Fallbeschreibungen aufgeführt. Die nach den jeweiligen Fehlbildungsarten geordneten Beschreibungen des Erlanger Patientenguts wurden nach den Kriterien ausgewertet, die der Literatur auf diesem Gebiet zu entnehmen waren. So mußten den Fallbeschreibungen Fakten zur Klassifikation, Schweregradeinteilung, Ätiologie, Häufigkeit, Hinweise zur Operation vorausgehen. Einige Ergebnisse des speziellen Teils seien im folgenden kurz hervorgehoben:

Die Syndaktylien, deren Verteilung auf die einzelnen Fehlbildungsarten festgestellt wurde, konnten meist in jeweils einer Sitzung beseitigt werden. Zu enge Zwischenfingerfalten und Narbenkontrakturen machten in weniger als 20 % eine Zweitoperation notwendig bzw. empfehlenswert.

Die große Zahl der Operationen einerseits bei den Patienten mit Epidermolysis bullosa und Begleitfehlbildungen und der bei der Korrektur der Handverwachsungen nur einige Jahre anhaltende Erfolg andererseits zeigten die Schwierigkeit, Aufwand und Erfolg gegeneinander abzuwägen.

Bei den Daumenverdoppelungen führten die Narbenzüge nach der Amputation des überzähligen Strahls früher oder später zu einer korrekturbedürftigen Deviation des verbliebenen Daumens. Die einzige schwere Komplikation trat nach einer Zeigefingerpollizisation nach BUCK-GRAMCKO bei Daumenhypoplasie auf. Hier mußte der ehemalige Zeigefinger wegen einer Thrombose der ernährenden Gefäße und einer Wundinfektion während der langwierigen Nachbehandlung fast vollständig amputiert werden. Die Kamptodaktylie-Operationen brachten kaum nennenswerte Besserungen der Kontrakturen, für die auch im Erlanger Patientengut kein einheitliches anatomisches Substrat gefunden wurde.

Fortschritte sind wohl nur durch Aufklärung der Patienten mit Kamptodaktylie hinsichtlich einer rechtzeitigen Operation zu erzielen. Die mehr oder weniger unbefriedigenden Ergebnisse besonders in fortgeschrittenen Fällen zwingen zu einer strengen Indikationsstellung zur Operation, zumal diese Fehlbildung funktionell zumeist wenig stört.

LITERATURVERZEICHNIS

1. BLAUTH, W.: Handfehlbildungen. Atlas ihrer operativen Behandlung. Springer Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg 1976.
2. BLAUTH, W., GEKELER J.: Zur Morphologie und Klassifikation der Symbrachydaktylie.
Handchirurgie 3 (1971) 123 - 128.
3. BUCK-GRAMCKO, D.: Pollicization of the Index Finger. Method and Results in Aplasia and Hypoplasia of the Thumb. J. Bone Jt. Surg. 53-A (1971) 1605 - 1616.
4. BUNNELL, S.: Die Chirurgie der Hand. Deutsche Übers. J. Böhler. Maudrich Verlag Wien-Bonn-Bern 1958/59.
5. GELDMACHER, J.: Kritische Bemerkungen zum Zeitpunkt und zur Technik korrigierender Eingriffe bei angeborenen Fingermissbildungen.
Chir. plast. et reconst. 5 (1968) 52 - 54.
6. GILLIVRAY, MC B. C., LOWRY, R. B.: Poland-Syndrome. American J. of medical genetics Vol 1, N. 1 (1977) 65 - 69.
7. GREBE, H.: Mißbildungen der Gliedmaßen. In: Human-genetik von BECKER, P. E., Thieme Verlag Stuttgart 1964, Bd. II, S. 179 - 343.
8. HORNER, R. L., WIEDEL, J. D., BRALLIAR, F.: Involvement of the Hand in Epidermolysis Bullosa.
J. Bone Jt. Surg. 53-A (1971) 1347 - 1356.
9. ISELIN, M.: Chirurgie der Hand. Atlas der Operationstechnik. Thieme Verlag Stuttgart 1959.
10. KELIKIAN, H.: Congenital deformities of the hand and forearm. Saunders Philadelphia-London-Toronto 1974.
11. KINO, Y.: Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. J. Bone Jt. Surg. 57-A (1975) 636 - 643.
12. MC KUSICK, V. A.: Mendelian inheritance in man. Catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive, and X-linked phenotypes. John Hopkins Baltimore 1975.

13. MILLESI, H.: Zur Pathogenese und operativen Korrektur der Kamptodaktylie. Chir. plast. et reconstr. 5 (1968) 55 - 61.
14. MÜLLER, W.: Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand. Thieme Verlag Leipzig 1937.
15. PATTERSON, T. J. S.: Classification of the congenitally deformed Hand. Brit. J. plast. Surg. 17 (1964) 142 - 144.
16. SHAWAN, S.: Angeborene Deformitäten der kindlichen Hand. Inaug.-Diss. über die Handfehlbildungen von 1968 - 71 an der Chirurg. Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg.
17. SMITH, R. J., KAPLAN, E. B.: Camptodactyly and similar atraumatic flexion deformities of the proximal interphalangeal joints of the fingers. J. Bone Jt. Surg. 50-A (1968) 1187 - 1203.
18. STARCK, D.: Embryologie. Thieme Verlag Stuttgart 1975.
19. SULO, I. R.: Die angeborenen Fehlbildungen der Hand. Inaug.-Diss. über die Handfehlbildungen von 1953 - 67 an der Chirurg. Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg.
20. WILHELM, A., KLEINSCHMIDT, W.: Neue ätiologische und therapeutische Gesichtspunkte bei der Kamptodaktylie und Tendovaginitis stenosans. Chir. plast. et reconstr. 5 (1968) 62 - 67.
21. WITT, A. N., COTTA, H., JÄGER, M.: Die angeborenen Fehlbildungen der Hand und ihre operative Behandlung. Thieme Verlag Stuttgart 1966.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Priv.-Doz.
Dr. med. L. von Rauffer meinen herzlichen Dank
für seine freundliche Unterstützung und seine
wertvollen Ratschläge aussprechen.

Mein besonderer Dank gilt auch Herrn Prof.
Dr. med. J. Geldmacher für seine nützlichen
Anregungen.

Herrn Prof. Dr. med. F. P. Gall danke ich für
die Übernahme des Korreferates.

Ferner danke ich Frau Preiß und allen anderen,
die mich in irgendeiner Weise bei der Durch-
führung der Arbeit unterstützt haben.

L E B E N S L A U F

Am 16.06.56 wurde ich als Sohn des Regierungsinspektors Hans Kick in Regensburg geboren.

Nach der Grundschule besuchte ich von 1966 ab das Albrecht-Altdorfer-Gymnasium in Regensburg und erwarb dort am 21.06.1975 die allgemeine Hochschulreife.

Im Wintersemester 1975 immatrikulierte ich mich im Fach Humanmedizin an der Universität Regensburg, wo ich am 31.08.1977 die Ärztliche Vorprüfung bestand.

Den klinischen Teil des Studiums absolvierte ich von 1977 bis 1982 an der Universität Erlangen-Nürnberg.

